

Die Doppelnieren
Morphogenese und Pathologie

von

Günther Tröge

aus Regensburg

1967

1967 № 322



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus der Chirurgischen Klinik
der Universität Erlangen - Nürnberg
Direktor Prof. Dr. G. Hegemann
Urologische Abteilung, Leiter Prof. Dr. A. Sigel

Die Doppelniere

Morphogenese und Pathologie

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Friedrich - Alexander - Universität

Erlangen - Nürnberg

Vorgelegt von

Günther Tröge

aus Regensburg

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen Fakultät
der Universität Erlangen - Nürnberg



Dekan: Professor Dr. E. Wetterer

Referent: Professor Dr. A. Sigel

Tag der mündlichen Prüfung: 30. Oktober 1967

Seit der Einführung der Ausscheidungsurographie hat die Diagnostik der Nierenmißbildungen einen starken Aufschwung erfahren. So wird von Smith und Orkin berichtet, daß an ihrer Klinik nach Einführung der Urographie im Jahre 1928 dreimal so häufig Nierenmißbildungen diagnostiziert wurden als vorher (150). Auf Grund seines komplizierten Entwicklungsganges neigt das Urogenitalsystem mehr als andere Organsysteme zu Variationen bzw. Mißbildungen, die die Zahl, Form, Größe, Lage oder Gefäßversorgung betreffen können. Campbell schätzt, daß 35–40% aller Mißbildungen auf das Urogenitalsystem entfallen, und daß über 10% aller Menschen urogenitale Anomalien haben (29).

In den Sektionsstatistiken schwanken die Angaben über die Häufigkeit urogenitaler Mißbildungen zwischen 0,5 und 4% (24, 31, 95, 113, 149, 154). Roscher (138) fand 2,6% Nieren- und Harnwegsanomalien bei 5527 Obduktionen, Motzfeld 1,8% bei 4500 Obduktionen (119). In den klinischen Statistiken liegen die Zahlen wegen der negativen Auswahl der Fälle meist höher, nämlich zwischen 0,4 und 9,6% (37, 38, 142). Nach Helmholtz und Thompson (74) haben 5% aller Neugeborenen urogenitale Mißbildungen. Viele dieser Mißbildungen haben frühen Tod zur Folge, so daß ihr Vorkommen bei Erwachsenen seltener wird.

Eine der häufigsten Anomalien ist die sogenannte Doppelniere, gelegentlich auch noch Langnieren, Ren accessorius, verdoppelte oder zweigeteilte Niere genannt. Gruber (61) schlug vor, von hyperplastischer Niere mit zwei Nierenbecken zu sprechen. Es handelt sich dabei um eine Niere mit einfach angelegtem Parenchym und mit zwei Nierenbecken. Der Ureter ist praktisch immer doppelt angelegt, entweder in Form einer vollständigen oder unvollständigen Verdopplung.

Die Doppelniere ist streng abzutrennen von der echten überzähligen Niere, bei der zwei Nierenblasteme angelegt sind. Diese ist eine der seltensten Nierenanomalien überhaupt; in der Weltliteratur sind bis 1964 nur 63 Fälle beschrieben worden (131). Leider werden manche Doppelnieren unter der Bezeichnung „überflüssige Niere“ oder im englischen Schrifttum „supernumerary kidney“ angeführt, so daß hier Verwechslungen vorkommen können.

Über die Häufigkeit der Doppelniere bestehen bis jetzt noch keine ganz klaren Vorstellungen. In den bisher umfangreichsten Untersuchungen fand Campbell (30) bei 51 880 Autopsien 342 Fälle von Doppelnieren (0,66%). Bei 19 046 Kindern waren es 61 Fälle (0,37%), bei 32 834 Erwachsenen 281 Fälle (0,86%). Den geringeren Prozentsatz bei Kindern führt er darauf zurück, daß die Ureteren bei Kindern sehr klein sind und als einzelner Gang erscheinen, wenn sie in einer gemeinsamen Scheide verlaufen, und daß sie daher von den Pathologen häufiger übersehen werden.

Von verschiedenen anderen Autoren werden folgende Zahlen angegeben:

Sürig (155)	Göttinger Sektionsgut	0,4 %	Doppelnieren
Bell (12)	Sektionsgut	0,5 %	"
v. Herman (77)	86 000 Sektionen	0,56%	"
Nation (121)	16 000 Sektionen	0,68%	"
Goyanna, Greene (57)	2 000 Sektionen der Mayo-Klinik	1,25%	"
Bostroem, Poirier,			
Baensch (17, 18)	Sektionsgut	3—4%	"
Motzfeld (118)	Sektionsgut	1,3 %	"
Kohl (96)	Bonner Sektionsgut	3%	"
Johanning (85)	44 000 Sektionen aus der Lit.	0,6 %	"

Die Zahlen aus dem Krankengut liegen im Durchschnitt höher als die autoptisch gefundenen:

Colombati (35)	2 500 urologische Patienten	0,52%	Doppelnieren
Esch, Halbeis (45)	13 699 urologische Patienten	0,61%	"
Johanning (85)	12 000 poliklin. Fälle aus der Lit.	0,7 %	"
Johanning (85)	21 000 urol. Pat. aus der Lit.	1,2 %	"
Schmutte (143)		1,1 %	"
Gärtner (54)		2 %	"
Fedoroff, Cholzoff (47)		2—3%	"
v. Herman (77)	10 500 Operationen	1,86% an	"
Gottlieb (56)	Operationsserie	11,5 % an	"
Nordmark (122)	4774 Urogramme	4,2 %	"
Baensch (9)	Urogramme	3 %	"

Nach Nation findet man im Schrifttum sogar Häufigkeitsunterschiede von 0,5 bis 10% (121), von denen die letzteren sicher zu hoch gegriffen sind. Diese Schwankungen sind teilweise durch die negative Auswahl des Krankenguts bedingt, teilweise auch dadurch, daß die Mißbildung bei Sektionen häufig übersehen oder in Protokollen nicht exakt festgelegt wird (12). Dies gilt natürlich besonders für die geringgradig ausgeprägten Formen, bei denen nur das Nierenbecken und eventuell andeutungsweise der Ureter geteilt ist. So fand Motzfeld (119) bei 3528 Sektionen 11 Doppelnieren (0,31 %). Nachdem dieser Anomalie besondere Aufmerksamkeit gewidmet wurde, stieg die Frequenz auf 1,2% (12 Doppelnieren bei 972 Sektionen). Kaufmann (89) glaubt mit 2% zu einer richtigen Schätzung zu kommen, während sie nach den Ergebnissen von Campbell bei 1% oder noch etwas darunter liegt.

Auch der Anteil der Doppelnieren an der Gesamtheit der Urogenitalmißbildungen wird nicht einheitlich angegeben. Schmutte (144) fand bei 2 Jahrgängen 63%, bei Smith und Orkin (150) waren es 97 von 471 Anomalien (20,7%), bei Colombati (35) 18 von 116 Anomalien (15,5%), und Campbell fand bei 307 Ureteranomalien bei Kindern 26,9% Verdopplungen (29).

Nach Campbell werden Doppelnieren klinisch bei Frauen doppelt so häufig gefunden als bei Männern, autoptisch etwa gleich häufig. Bei Esch und Halbeis (45) verteilen sie sich ungefähr gleichmäßig auf Männer und Frauen. Jonel (87) fand bei 317 in der Literatur zusammengestellten Fällen den Anteil der Frauen bei 62,4%, Alpi (5) bei 100 eigenen Fällen bei 58%. Bei anderen Autoren findet man noch höhere Zahlenangaben, nämlich von 72,3 bis 75% (49, 116, 160).

Ätiologie:

Für die Entstehung derartiger Mißbildungen kommen verschiedene Ursachen, wie Vitaminmangel, chemische Substanzen, Viren, Röntgenstrahlen, endokrine

oder genetische Faktoren, in Betracht. Das mehrmals beobachtete familiäre Auftreten der Doppelniere spricht für irgendeine Form der Vererbung. Dies bestätigte Whitaker (165) in einer sehr sorgfältigen Untersuchung, bei der er die Familien von 39 Patienten mit Doppelniere röntgenologisch untersuchte. Er fand unter den 123 untersuchten Verwandten mit Hilfe der Urographie 16mal Doppelniere. Es waren 8 von 52 untersuchten Eltern, 7 von 67 Geschwistern und 1 von 4 Großeltern.

Er teilte die Familien in 3 Gruppen ein:

1. 8 Familien, in denen je ein Elternteil betroffen war, einer von insgesamt drei untersuchten Großeltern und nur eines der anderen Geschwister. Dieser Vererbungsgang spricht für einen autosomal dominanten Erbgang. Man müßte allerdings annehmen, daß verschiedene Geschwister das betreffende Gen tragen, ohne eine Verdopplung zu zeigen.

Die Vater-Sohn-Übertragung in einer der Familien schließt eine Bindung des Gens an das X-Chromosom aus. Auch bei Wedenski (162) findet sich der Fall eines Jungen mit vollständiger Verdopplung rechts, bei dessen Vater anschließend rechts eine Doppelniere mit Ureter bifidus und links eine vollständige Verdopplung entdeckt wurde.

In der 2. Gruppe hatte nur ein Teil der Geschwister und keiner der untersuchten Eltern eine Doppelniere, ein Befund, der für eine autosomal rezessive Vererbung spricht.

Die 3. Gruppe bot keinen Hinweis auf die mögliche Art der Vererbung, da die Eltern nicht untersucht werden konnten und die untersuchten Geschwister keine Verdopplung aufwiesen.

In der Literatur wird über 7 Beispiele familiären Auftretens von Verdopplungen berichtet, davon dreimal Verdopplungen in zwei Generationen, die übrigen in einer Generation (26,55). Auch in unserem Krankengut findet sich ein Beispiel von Doppelniere in einer Generation bei zwei Schwestern (Fall 1 u. 2). Nach dem Gesagten läßt sich aus den wenigen Untersuchungen noch kein klarer Erbgang konstruieren und es muß die Möglichkeit eingeräumt werden, daß noch andere komplexe Mechanismen bei der Entstehung dieser Mißbildung mitspielen.

Embryologie:

Im Laufe der Entwicklung der Niere entstehen drei Organe, von denen das letzte die definitive Niere bildet. Das erste ist die Vorniere oder Pronephros, die sich im Bereich des Kopfes und Halses und eventuell der obersten Thorakalsegmente bildet. Sie besteht aus 6 bis 10 Paaren von Kanälchen, von denen jedes einerseits in das Coelom, andererseits in einen verbindenden Gang, den Vornierengang oder Wolffschen Gang mündet. Dieser erstreckt sich von der Leibeshöhle, in die er mit einem von Wimpern besetzten Trichter mündet, etwa in Höhe des 7. Segmentes, bis zur Kloake. Diese erreicht er im 3,5 – 4 mm Stadium (28 Urwirbel); er eröffnet sich in die Kloake bei einer Länge des Embryo von 6–7 mm. Die Vorniere verschwindet in der 4. Woche, ebenso der kraniale Teil des Wolffschen Ganges. Sein Hauptteil aber bleibt bestehen, um der Ausführungsgang der Urniere oder des Mesonephros, der zweiten der zeitgebundenen Nieren zu werden. Die Urniere erscheint kurz bevor die Vorniere vollständig verschwindet. Sie erstreckt sich von den untersten Halssegmenten bis zum 4. Lendensegment

und besteht ebenfalls aus einer Reihe von Kanälchen, die mit dem Wolffschen Gang in Verbindung treten und später funktionierende Glomeruli und Sammelröhren bilden. Im Ganzen treten nacheinander über 80 Kanälchen auf. Die Rückbildung des kranialen Endes beginnt jedoch so frühzeitig, daß nie mehr als 30 Kanälchen gleichzeitig vorhanden sind. Von ihnen bleiben nur 20 in der Lumbalgegend länger erhalten. Die Rückbildung der Uriere erfolgt um die 12. bis 14. Woche.

Teile der kranialen Sammelröhren bleiben bei der Frau als Epoophoron, Teile der kaudalen Sammelröhren als Paroophoron erhalten, beim Mann entsprechend als Ductuli efferentes, Ductuli aberrantes sowie als Paradidymis.

Um die 4. bis 5. Woche erscheint an der Dorsalseite des Wolffschen Ganges, an der Stelle, an der er sich scharf umwendet um die Kloake zu erreichen, eine Epithelknospe, die Anlage des künftigen Ureters. Diese wächst nach kranial, formt den Ureter und tritt in das metanephrogene Blastem ein, von dem sie kappenartig umgeben wird.

Dieses, die bleibende Nierenanlage, besteht aus einem sekretorischen oder glandulären und einem sammelnden oder efferenten Teil. Sie erscheint während der Rückbildung des Mesonephros kaudal in Höhe des 2. bis 5. Sakralsegmentes. Die Differenzierung des metanephrogenen Gewebes erfolgt unter Induktion der Ureterknospe, deren Verlust zu einer mangelnden Ausbildung der Nachniere führt (60). Etwa im 10 mm Stadium teilt sich das erweiterte kraniale Ende der Ureterknospe, das Vorbecken, in zwei Polröhrchen, die die Vorläufer der zwei größeren Kelche sind. Diese Teilungsstelle der Ureterknospe bildet normalerweise das künftige Nierenbecken. Von den beiden primären Teilungen des Ureters liegt die eine kranial (Ramus cranialis), die andere kaudal (Ramus caudalis). Zwischen ihnen erscheinen gewöhnlich zwei weitere Teilungen. Von einer ampullären Verbreiterung am Ende jedes primären Kanälchens oder Polröhrchens sprossen zwei, drei oder vier sekundäre Kanälchen aus. Diese wiederum lassen tertiäre Kanälchen entstehen und so wiederholt sich der Prozeß bis zum 5. Monat des Fetallebens. Man schätzt, daß sich bis dahin 12 Generationen von Kanälchen entwickelt haben. Dabei handelt es sich, wie man annimmt, um dichotome Teilungen. Ludwig (103) konnte allerdings in umfangreichen embryologischen Studien keinen Beweis für dichotome Verzweigung erbringen. Er kam zu der Ansicht, man sollte das Konzept einer Ordnung der renalen Tubuli aufgeben.

Die zwei ersten Erweiterungen der Ureterknospe bilden die größeren Kelche (Ramus cranialis und Ramus caudalis). Die sekundären Kanälchen, die in diese münden, werden zu den kleineren Kelchen (Ramuli). Die Kanälchen der 3. und 4. Ordnung werden in die Wände der vergrößerten sekundären Kanäle aufgenommen, so daß die der 5. Ordnung, 20 bis 30 an der Zahl, sich in die sekundären Kanäle als Ductus papillares öffnen. Die übrigen bilden die Sammelröhren und Sammelröhrchen.

Im 9 mm Stadium münden Wolffscher Gang und Ureter in ein gemeinsames Endstück, Kloakalsegment, gemeinsamer exkretorischer Gang, Endkammer oder terminales Segment genannt. Es entstammt dem Endteil des Wolffschen Ganges und öffnet sich in die Kloake, wobei die Öffnung durch eine segelartige Mündungsleiste eingeeengt wird.

Kurz nach dem Erscheinen der Ureterknospe teilt sich die Kloake: Ein mesodermales Septum (Septum urorectale), das eine Verlängerung des Coeloms enthält, schiebt sich in der 5. bis 6. Woche des Embryonallebens zwischen die Mündung des Darms und den Allantoisstiel und wächst in die Kloake vor, bis es die Kloakenwand erreicht und mit ihr verschmilzt. Es teilt auf diese Weise die Kloake und die Kloakenmembran in einen Sinus urogenitalis und eine urogenitale Membran vorne und in den Endteil des Darms und die Analmembran hinten. Die trennende Scheidewand wächst zum Damm aus. Was kranial vom Müllerschen Hügel, der blinden Endigung der Müllerschen Gänge, gelegen ist, bildet die Blase und die primäre Urethra, was kaudal liegt, nennt man den Sinus urogenitalis.

In diesem Stadium, bei einer Embryolänge von 15 mm, münden Ureter und Wolffscher Gang nicht mehr mittels des terminalen Segments zusammen in den Sinus urogenitalis, sondern jeder hat eine unabhängige Mündung erhalten, weil das terminale Segment im Laufe der Entwicklung immer kürzer wurde und schließlich verschwand. Nach Chwalla (32) ist dies darauf zurückzuführen, daß der Gewebskeil, der Ureter und Wolffschen Gang trennt, der sogenannte Uretersporn, nach kaudal vorwächst bis er den Sinus urogenitalis erreicht und sich mit der Mündungsleiste vereinigt. Hierdurch wird die Endkammer aufgeteilt und Wolffscher Gang und Ureter gewinnen ihre gesonderten Ausmündungsstellen im ventralen Kloakenrest. Der Ureter bleibt allerdings vorderhand noch epithelial verschlossen. Bei Persistieren oder ungenügender Rückbildung dieses Zustandes entstehen Mündungsanomalien wie Ureteratresie, Ostiumstenosen oder zystische Erweiterungen des vesikalen Ureterendes.

Das Vorwachsen des Uretersporns geschieht außerdem in einer spiraligen Bewegung, durch die der Ureter um etwa 130 Grad von der medialen nach der dorsolateralen Seite des Wolffschen Ganges wandert und gleichzeitig dadurch von ihm getrennt wird. Ureter und Wolffscher Gang liegen jetzt nahe beisammen. Es beginnt nun ein gerichtetes ungleichmäßiges Wachstum der Wand des ventralen Kloakenrestes, durch das sich die Mündungsstellen von Ureter und Wolffschem Gang immer weiter voneinander entfernen, bis sie die Ecken eines gleichschenkligen, auf der Spitze stehenden Dreiecks, des Trigonum vesicae, einnehmen. Dabei nehmen die benachbarten Wolffschen Gänge die untere, die Uretermündungen die oberen Ecken ein.

Nach anderen Autoren (65, 168) könnten diese komplizierten Wachstumsvorgänge auch durch eine Expansion des Sinus urogenitalis, also nicht durch das Vorwachsen des Uretersporns, bewirkt sein. Dieser Prozeß der Expansion würde auch das terminale Segment mit einbeziehen, es immer mehr erweitern, bis es schließlich im Sinus urogenitalis aufgeht. Schließlich erreicht der Sinus urogenitalis auch den Uretersporn, nimmt ihn in seine Oberfläche auf und vergrößert so die Entfernung zwischen den Mündungen des Ureters und des Wolffschen Ganges. Der Wolffsche Gang bildet nun beim Mann das Trigonum, hintere Urethra, Ductus ejaculatorius, Samenblase, Ductus deferens und Ductus epididymidis, bei der Frau nur Trigonum und Urethra. Reste können unter den Tuben im Ligamentum latum zurückbleiben, bekannt als Morgagnische Hydatide, Ductus longitudinalis epoophori und als Gartner-scher Gang, den man im Bindegewebe des Uterus, der Vaginalwand und gelegentlich im Hymen finden kann.

Es gibt nun zahlreiche Theorien, die die Verdopplung der oberen Harnwege erklären, aber ihre Zahl zeigt, wie Campbell sagt, daß keine von ihnen alle die verschiedenen Formen begründen kann. Fernandez (49) stellte in seiner Arbeit verschiedene Theorien zusammen:

Broca (22) führte z. B. eine primitive Vervielfachung der Nierenanlage als Ursache an. Auch Felix (48) ist der Ansicht, es handle sich um eine phylogenetische Reminiscenz, da bei niederen Vertebraten die mehrfache Anlage der Ureteren die Regel sei, die dann kaudalwärts bis auf eine reduziert würden. Sappey (140) denkt an eine Störung bei der Fusion der Kelche. Richet (137) glaubt, daß durch die embryonale Zweiteilung der Niere die Verdopplung des Ureters herbeigeführt wird, während Kaufmann (89) der Ansicht ist, daß durch die primitive Bildung von zwei Ureterknospen die Entstehung einer doppelten Nierenanlage induziert wird.

Für die vollständige Verdopplung der Ureteren kommen zwei mögliche Ursachen in Frage:

1. eine frühzeitige Spaltung der Ureterknospe,
2. die Anlage von zwei Ureterknospen.

Von den meisten Autoren wird heute die erste Ansicht vertreten, jedoch wird auch die zweite noch diskutiert.

Für die Entstehung eines Ureter bifidus muß angenommen werden, daß eine Ureterknospe angelegt wurde, die sich frühzeitig gespalten hat oder bei der die primären Polröhrchen zu früh ausgewachsen sind. Im letzteren Falle dürfte es aber eher zu dem gelegentlich beobachteten Auftreten eines extrarenalen Nierenbeckens kommen. Für die Theorie der Aufspaltung spricht auch, daß man Fälle von Ureter trifidus mit einem dreifachen Nierenbecken gefunden hat (28, 99, 101, 102, 106, 170).

Die Ureterverdopplungen können in allen denkbaren Kombinationen auftreten. Sie können ein- oder beidseitig angetroffen werden, die Verdopplung der Ureteren kann vollständig oder unvollständig sein.

Nach der Häufigkeit angeordnet erhält man 5 mögliche Kombinationen:

1. einseitige unvollständige Verdopplung,
2. einseitige vollständige Verdopplung,
3. beidseitige vollständige Verdopplung,
4. beidseitige unvollständige Verdopplung,
5. kombinierte vollständige und unvollständige Verdopplung.

Alle diese Möglichkeiten können in der Praxis vorkommen.

In den größeren Statistiken findet man folgende Häufigkeitsangaben:

Autor	Zahl der Fälle	1.	2.	3.	4.	5.
Harpster (68)	382	133 (35%)	181 (47%)	40 (11%)	28 (7%)	—
Braasch, Scholl (20)	144	99 (69%)	36 (25%)	8 (6%)	1 (0,7%)	—
Nordmark (122)	135	60 (44%)	59 (44%)	11 (8%)	5 (4%)	—
Beer, Mencher (11)	104	28 (27%)	60 (58%)	13 (13%)	2 (2%)	—
Esch, Halbeis (45)	83	37 (45%)	24 (29%)	7 (8%)	9 (11%)	6 (7%)
Gesamtdurchschnitt:	748	44%	41%	9%	5%	1%

Bei Everett (46) finden sich unter 48 Fällen 23 Patienten mit einseitigem Ureter bifidus, 19 mit einseitigem Ureter duplex und 6 mit bilateraler Verdopplung, die nicht näher aufgegliedert sind. Bei allen diesen Statistiken

ist zu berücksichtigen, daß das Material zu klein ist, um zu exakten Prozentzahlen zu kommen, womit auch die relativ großen Differenzen erklärt werden können. Bei den einseitigen Verdopplungen überwiegen bei zwei Autoren die vollkommenen Verdopplungen, bei einem Autor sind vollkommene und unvollkommene Verdopplung gleich häufig, bei den beiden übrigen überwiegen die unvollkommenen Verdopplungen (s. o.). Nach dem Durchschnittsergebnis und nach der großen Zahl der kasuistischen Veröffentlichungen zu urteilen, scheinen jedoch die unvollkommenen Verdopplungen zu überwiegen.

Der Anteil der bilateralen Verdopplungen an der Gesamtheit dieser Mißbildungen wird folgendermaßen angegeben:

Harpster (68)	18%	Johanning (85)	15%
Braasch, Scholl (20)	7%	Papin (127)	23%
Nordmark (122)	12%	Mertz (110)	30%
Beer, Mencher (11)	15%	Smith, Orkin (150)	9%
Esch, Halbeis (45)	26%	Campbell (29)	17%

Es ergibt sich ein Durchschnittswert von 17,2%, ein Wert, der sehr gut an die Ergebnisse der beiden größten Statistiken von Campbell und Harpster herankommt.

Am seltensten scheint die Kombination von Ureter bifidus auf der einen und Ureter duplex auf der anderen Seite vorzukommen. Sie wird nur selten in den Statistiken erwähnt. Nach Johanning beträgt ihre Häufigkeit 0,5% der Doppelbildungen.

Bei der inkompletten Ureterverdopplung können sich die beiden Äste an jeder Stelle zwischen Niere und Harnblase vereinigen. Nach dem Grad der Aufspaltung kann man unterscheiden zwischen zweigeteilten Nierenbecken, Ureter fissus, bei dem die Bifurkationsstelle eben unterhalb der Niere liegt, und Ureter bifidus, bei dem die Gabelung weiter unten im Verlauf des Ureters erfolgt. Nach Papin (127) erfolgt die Gabelung am häufigsten im unteren Drittel des Ureters und juxtavesical (62,5%). Um diese Frage zu klären, führte Campbell (29) eine Untersuchung an 194 Fällen von Ureter bifidus durch und kam zu dem Ergebnis, daß die Bifurkation in etwa gleicher Häufigkeit im oberen und unteren Drittel, weniger häufig im mittleren Drittel liegt. Esch und Halbeis (45), die über 83 Fälle verfügen, fanden die Bifurkation in 54% im oberen, in 41% im unteren und in 5% im mittleren Drittel. Eine besondere Bedeutung in Hinsicht auf eine spätere Krankheitsanfälligkeit scheint der Höhe der Teilungsstelle jedoch nicht zuzukommen.

Es wurde auch eine umgekehrte Y-förmige Verdopplung beobachtet. Hier münden zwei Ureteren in die Blase, die sich aber dann zwischen Blase und Niere vereinigen. Der so entstandene einzelne Ureter mündet dann in ein einzelnes Nierenbecken. Das ist aber zweifellos die seltenste aller Ureterverzweigungen, von der bis jetzt nur 4 Fälle bekannt wurden (27, 46, 132, 136). Man nimmt an, daß in diesem Fall zwei Ureterknospen vom Wolffschen Gang aussprossen; wie sie aber verschmelzen, um einen gemeinsamen Ureter zu bilden, ist unklar. Andere Autoren zweifeln jedoch an dieser Beobachtung. Papin (126) verneint überhaupt die Möglichkeit einer solchen Anomalie aus embryologischen Gründen. Er meint, es handle sich in solchen Fällen um zwei Ureteren, die in ihrem oberen Teil getrennt in einer gemeinsamen Scheide verliefen. Auch Kaufmann meint, die Teilung des unteren Ureterendes sei nicht bewiesen.

Die Erscheinung, daß zwei Ureteren in einer Scheide verlaufen, wird gelegentlich beobachtet. Sie kann bei Operationen zu unangenehmen Überraschungen führen, wenn mit einem erkrankten, scheinbar einzelnen Ureter auch der vorher nicht sichtbare gesunde Ureter durchschnitten wird.

Eine unvollkommene Form der Ureterverdopplung stellt das angeborene Ureterdivertikel dar. Es muß wohl als blinder Ast eines Ureter bifidus aufgefaßt werden und stellt einen unterschiedlich langen Kanal dar, der vom Hauptureter abzweigt und keinen Anschluß an ein Nierenbecken findet. Das erworbene Ureterdivertikel, das durch Verletzung, Obstruktion oder Infektion entsteht, muß von dem angeborenen streng unterschieden werden. Nach Haschek und Kaiser (70) entwickelt sich das angeborene Ureterdivertikel aus einem Polrohr, das vorzeitig aus dem Vorbecken, dem erweiterten blinden Ende der Ureterknospe, hervorgewachsen ist und das metanephrogene Blastem nicht erreicht hat. V. Herman (78) sah in Ureterdivertikeln und blind endenden Ureterverzweigungen nur einen graduellen Unterschied. Harlin (67) dagegen erkennt eine solche Mißbildung nur dann als Ureter bifidus mit blind endendem Ast an, wenn das Divertikel in spitzem Winkel vom Hauptureter abzweigt und seine Länge mehr als das Doppelte seines größten Durchmessers ausmacht. Ob jedoch eine scharfe Trennung zwischen Ureterdivertikeln und blindem Ureterast bei gleicher Entstehungsweise gezogen werden kann, bleibt fraglich. Diese Fehlbildung ist ziemlich selten. Erstmals wurde sie 1904 von Herbet (76) bei einer Sektion gesehen. Grantham und Bunts (58) stellten 1941 aus dem Schrifttum 13 solcher Fälle zusammen. Harlin und Mitarbeiter (67) fanden bis 1951 20 Fälle, Haschek und Kaiser (70) sammelten bis 1953 30 Fälle in der Weltliteratur.

Ganz selten kann auch ein Ureter duplex blind enden. Bis 1958 wurden nur 11 solche Fälle in der Weltliteratur angegeben (71). Es waren neun Frauen und ein Mann; in einem Fall war das Geschlecht nicht angegeben. Die beiden Harnleiter lagen bei allen eng beisammen, das mediale untere Ostium gehörte zu dem blinden Ureter. Dieser erreichte Längen von 4 bis 20 cm, in zwei Fällen endete er kurz unter der Niere (44). In der Hälfte der Fälle bestanden klinische Symptome wie Schmerzen und Koliken. Bei vier Fällen bestand ein Ureter fissus auf der anderen Seite.

Beim Bestehen eines Ureter duplex, wenn also zwei Ureteren getrennt die Blase erreichen, liegen ihre Mündungen in einem bestimmten, ziemlich konstanten Verhältnis zueinander; und zwar mündet der Ureter, der vom unteren Nierenpol abgeht, lateral und kranial, der Ureter, der vom oberen Pol abgeht, medial und kaudal, also umgekehrt, als man erwarten würde. Dabei liegt das zum unteren Nierenpol gehörende Ureterorifizium gewöhnlich an der Mündungsstelle des normalen Ureters im oberen Eck des Trigonum vesicae. Diese Regel nennt man nach den ersten Beschreibern das Meyer-Weigertsche Gesetz. Um diese Mündungsstellen zu erreichen, kreuzen sich die Ureteren im allgemeinen zweimal. Der Ureter zum oberen Nierenpol liegt medial und kreuzt gleich unterhalb der Niere den unteren Ureter nach lateral, läuft dann parallel zu ihm, um ihn kurz vor dem Eintritt in die Blase wieder nach medial zu überkreuzen. Dabei liegt der Ureter des oberen Pols immer nach dorsal zu. (19). Die beiden Ureteren treten in einem gemeinsamen Tunnel durch die Blasenmuskulatur. Dann nehmen sie einen submukösen Verlauf verschiedener Länge, der im Fall des orthotopen Ureters nach einer kurzen Strecke im lateralen Horn des Trigonum vesicae endet (153).

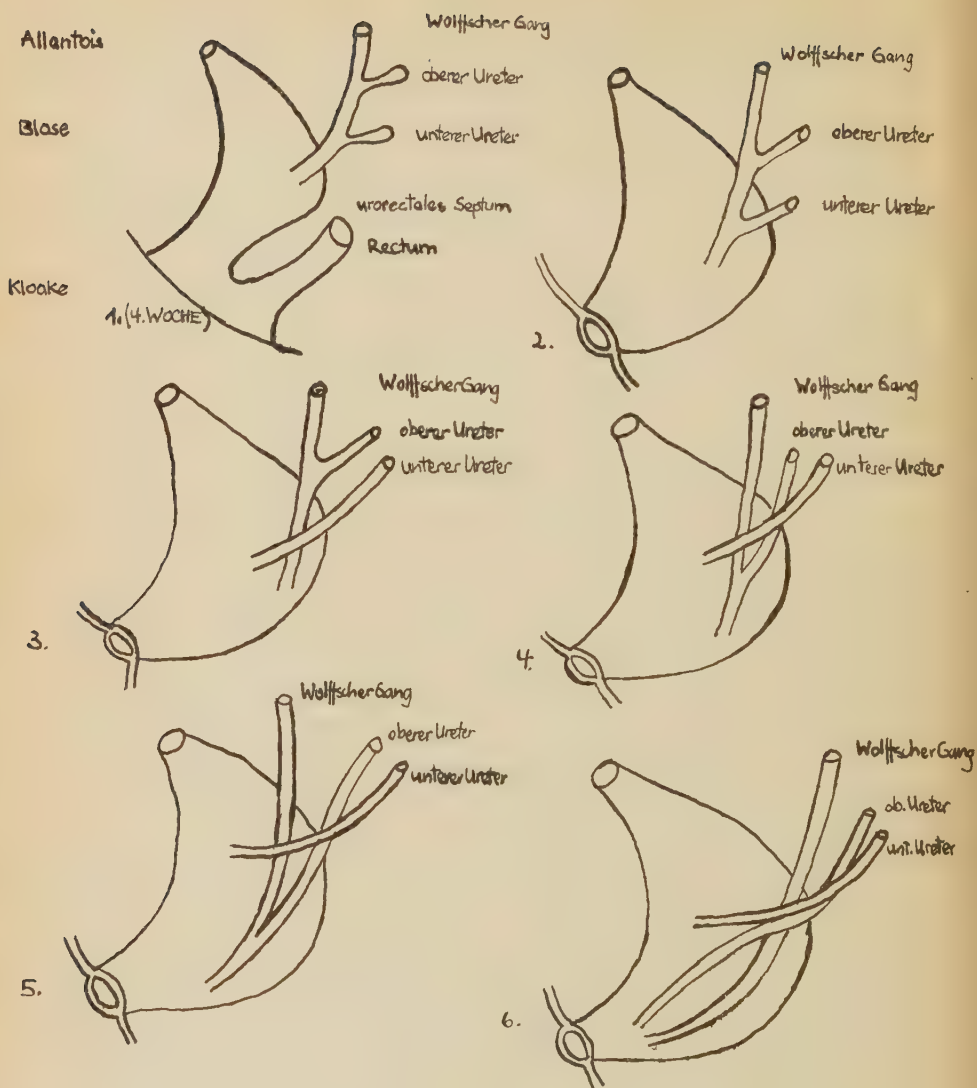
Die Kreuzung der Ureteren erklärt sich ganz natürlich aus der Lage der Ureterorifizien in der Blase, die umgekehrt zueinander liegen wie die Abgangsstellen. Eine andere Erklärung besagt, daß der untere Ureter mehr gefüllt ist als der obere, dadurch eine Schleife bildet und so den oberen Ureter kreuzt. Diese Überfüllung und Dilatation können nach Herman (79) angeboren sein oder durch Obstruktion und Infektion hervorgerufen werden. Auch Lund (104) hält den Faktor der Überfüllung für den bedeutsameren. Bei seinem Fall, bei dem sich die Ureteren nicht überkreuzten, wurde ein Katheter in dem zum oberen Nierenbecken führenden Ureter aufwärts geschoben und man beobachtete, daß eine Überkreuzung auftrat. Nach Weigert (163) beeinflußt die embryologische Entwicklung den Ort der Kreuzung. Bei fünf Fällen mit unvollständiger Verdopplung auf der einen und vollständiger Verdopplung auf der anderen Seite sah er, daß sich die verdoppelten Ureteren in der Höhe kreuzten, in der auf der Gegenseite die Verschmelzung erfolgte.

Das Mündungsverhältnis der Ureterorifizien nach dem Meyer-Weigertschen Gesetz läßt sich entwicklungsgeschichtlich begründen. Wenn vom Wolffschen Gang zwei Ureterknospen aussprossen, entweder durch doppelte Anlage oder durch frühzeitige Spaltung der Ureterknospe, so erreicht der untere Ureter, der zum unteren Nierenpol führt, zuerst den Urogenitalsinus, wenn der Wolffsche Gang in diesen aufgenommen wird. Er wird nun durch das rasche, gerichtete Wachstum dieses Teils der Blasenwand zur normalen Mündungsstelle am oberen Eck des Trigonum vesicae getragen. Der andere Ureter hingegen, der am Wolffschen Gang in einer größeren Entfernung vom Sinus urogenitalis entspringt, wird erst später bei der Expansion des Endteils des Wolffschen Ganges in die Blase eingepflanzt. Da der Wolffsche Gang inzwischen weiter nach unten gewandert ist, mündet der Ureter nicht in Höhe des Trigonum vesicae, sondern weiter unten, etwa im Niveau des Blasenhalses oder noch weiter distal in der hinteren Urethra.

Ausnahmen vom Meyer-Weigertschen Gesetz gehören zu den größten Seltenheiten, so daß wohl jeder beobachtete Fall publiziert sein dürfte. Bis 1951 wurden nur vier Fälle bekannt. Dabei traten die Ureteren vom oberen Nierenbecken medial und kranial zu den Ureteren des unteren Nierenbeckens in die Blase ein (90, 104, 109, 112). Lund (104) führt zwei Hypothesen als Erklärung für diese Abweichung an:

1. die Ureterknospen liegen sehr nahe beisammen, werden gemeinsam zum selben Zeitpunkt vom Wolffschen Gang getrennt und behalten ihre Lage bei;
2. da das Trigonum vesicae im frühen Entwicklungsstadium, verglichen mit den anderen Teilen der Blase, sehr schnell wächst, könnte das zuerst medial gelegene Orifizium von einer Welle der Proliferation erfaßt und kranial zum lateralen Orifizium getragen werden, wobei es innerhalb der Grenzen des Trigonum bliebe.

Fehlende Überkreuzung der Ureteren wird häufiger beobachtet. Mertz (110) fand sie bei 145 Fällen von kompletter Ureterverdopplung 13 mal. Das entspricht ungefähr 9%. Lund (104) sammelte 40 solche Fälle aus der Literatur. Bei fünf davon bestand keine Kreuzung, das sind etwa 13%. Auch von anderen Autoren wurde über solche Fälle berichtet (14, 127). Der schon oben besprochene Fall Lund's, dessen Ureteren nicht gemäß dem Meyer-Weigert-



Die Entstehung der ektopen Uretermündung

schen Gesetz mündeten, zeigte keine Überkreuzung der Ureteren. Dies läßt sich durch die andere Lage der Orifizien zwanglos begründen. Als Erklärung für die anderen Fälle kommt eventuell die fehlende Überfüllung des unteren Ureters in Frage.

Auch Fälle mit einmaliger Überkreuzung der Ureteren werden beschrieben (35).

Bei der Mündung von zwei Ureteren in die Blase kann man zystoskopisch verschiedene Bilder sehen. Die Orifizien können dicht nebeneinander liegen, sie können aber auch in einer Entfernung von wenigen bis mehreren Millimetern liegen. Das Ureterostium der unteren Niere hat im allgemeinen die Größe eines normalen Ostiums, während das zum oberen Nierenbecken gehörige klein und kaum wahrnehmbar ist.

Gelegentlich wird jedoch nur ein einziges Orifizium in der Blase gefunden, obwohl zwei Ureteren auf dieser Seite vorhanden sind. Es handelt sich dann meist um eine ektope, außerhalb der Blase gelegene Mündung eines Ureters, und zwar fast immer desjenigen Ureters, der zum oberen Nierenbecken führt. Burford und Mitarbeiter (25) fanden bei 170 Patienten mit ektopischer Mündung nur sechs Ausnahmen von dieser Regel. Bei diesen sechs Fällen führte also der ektopische Ureter zum unteren Nierenbecken.

Der ektope, extravescial mündende Ureter einer Doppelniere liegt stets auf der Seite seines Doppelnierenanteils. Der intravesical abnorm mündende akzessorische Harnleiter kann gelegentlich die Mittellinie kreuzen und auf der anderen Seite in die Blase münden (54).

Die Mündungsstelle des ektopen Ureters kann je nach Geschlecht an den verschiedensten Stellen des Urogenitaltrakts, selten auch einmal außerhalb desselben gefunden werden.

Es handelt sich um eine bekannte und häufig beschriebene Anomalie. Kilbane sammelte bis 1926 100 Fälle (91), Thom 1928 178 Fälle (157), Lowsley bis 1940 300 Fälle (102) und Landes bis 1951 400 Fälle (98). Campbell (29) fand sie 10 mal bei 15919 Autopsien von Kindern, glaubt aber, daß einige Fälle nicht erkannt wurden. Ektope Mündung wird viermal so häufig bei Frauen als bei Männern angetroffen (29).

Burford (25) fand ein Verhältnis von 5 : 1, Elleker (42), der über 494 Fälle berichtet, fand 366 ektope Ureteren bei Frauen und 128 bei Männern. Lange Zeit glaubte man, das so gefundene Häufigkeitsverhältnis entspreche auch dem wirklichen Vorkommen. Hinman (81) kam jedoch zu der Ansicht, diese Anomalie würde bei Frauen nur häufiger entdeckt, da sie bei ihnen eher Symptome verursacht als bei Männern. Da nämlich der ektope Ureter bei Frauen in 50% der Fälle außerhalb des Blasenschließmuskels mündet (29), unterliegt er nicht mehr dessen Kontrolle und erzeugt so dauernde Inkontinenz. Bei Männern liegt er dagegen im allgemeinen proximal des Sphincters und so tritt keine Inkontinenz auf. Sargent (141) beobachtete, daß bei 63 Fällen von Ektopie bei Männern 10% während des Lebens und 90% autopsisch entdeckt wurden. Bei Frauen waren die entsprechenden Zahlen umgekehrt. 75% wurden zu Lebzeiten, 25% wurden autopsisch entdeckt.

Die Mündung des Ureters kann an den folgenden Stellen liegen:

Bei der Frau:

	Burford (25)	Kjellberg (92)	Eisendrath (41)	Thom (157)
Urethra	35%	32%	25%	32%
Vestibulum vag. (2)	37%	38%	45%	39%
Vagina	24%	27%	27%	27%
Uterus (1,75)	—	3%	—	2,5%
Cervix	3,8%	—	2% (Ut. + Cervix)	—
Tuben	—	—	—	—
Gartnerscher Gang	0,7%	—	1%	—

beim Mann:

Urethra (Pars prostatica)	48%	54%	51%	54%
Ductus ejaculat.	6,9%	8%	7,5%	8%
Samenblasen (66, 83, 114)	25,5%	28%	20%	28%
Ductus deferens	6%	10%	7,5%	10%
Cowpersche Drüse	—	—	—	—
Utriculus prostaticus	13%	—	14%	—
Epididymis (151)	—	—	—	—

Selten werden auch Mündungen in Urethradivertikel, Rectum (82), andere Teile des Gastrointestinaltrakts, Urachus, persistierende Kloake und superfizielle Mündungen gefunden.

Ektopische Mündungen gehören in 70% zu einem verdoppelten Ureter, nur in 30% zu einem einzelnen Ureter (43). Burford (25) dagegen fand, daß nur bei 19% von 418 Patienten mit ektopter Öffnung ein einzelner Ureter auf dieser Seite vorhanden war.

Man kann folgende anatomischen Möglichkeiten finden:

	Moore (117)	Thom (157)
1. Einzelureter mit einer extravasicalen Mündung	31,4%	29%
2. Einzelureter mit beidseitiger extravasicaler Mündung	3,2%	3%
3. Einseit. Ureterverdopplung mit einer extravas. Mündung	51,9%	54%
4. Einseit. Ureterverdopplung mit extravas. Mündung beider Ur.	1%	1%
5. Beidseit. Ureterverdopplung mit einer extravas. Mündung	11,4%	12%
6. Beidseit. Ureterverdopplung mit je einer extravas. Mündung	1%	1%

Von der letzten Möglichkeit, daß beidseitige Verdopplung besteht und auf jeder Seite ein Ureter extravasical mündet, werden bis 1950 nur 6 Fälle beschrieben (10, 23).

Für die Entstehung der verschiedenen ektopischen Mündungsarten müssen verschiedene embryologische Entstehungsmechanismen angenommen werden:

1. Die tiefe intravesicalen Mündung und die Mündung in die Pars prostatica urethrae beim Mann bzw. im ganzen Bereich der Urethra bei der Frau, müssen wohl auf eine verspätete Abspornung des oberen Ureters vom Wolffschen Gang zurückgeführt werden. Man kann annehmen, daß der Ureter umso tiefer mündet, je höher er am Wolffschen Gang angelegt war. Es werden auch eine Störung in der Absorption des Endteils des Wolffschen Ganges oder eine Störung bei der kranio-lateralen Wanderung des Ureters, d. h., ein Unterbleiben des gerichteten Wachstums der Kloakenwand angeführt.

Die Uretermündung liegt immer am Boden der Urethra, niemals am Dach oder an den seitlichen Wänden.

Selten mündet der Ureter auch einmal in ein Urethradivertikel (169).

2. Mündet der Ureter in Derivate des Wolffschen Ganges, also in das Vas deferens, Samenblase oder Ductus ejaculatorius, so ist die Abspornung vom Wolffschen Gang überhaupt nicht erfolgt (33). Der Ureter hat also nie die Verbindung mit dem Wolffschen Gang aufgegeben, hat dessen Abwärtswanderung mitgemacht und mündet schließlich in die Organe, in die dieser sich umwandelt. Es muß sich in diesen Fällen um einen abnorm hohen Ursprung der Ureterknospe gehandelt haben, so daß diese nie so tief gelangte, um in die Blase aufgenommen zu werden. Bei der Mündung in die Samenblase muß die Ureterknospe wohl an der Stelle gelegen haben, die zur Bildung der Samenblase vorgesehen war. Bei der Mündung in das Vas deferens lag sie höher, bei der Mündung in den Ductus ejaculatorius tiefer als diese Stelle.
3. Bei der Frau kann die Mündung eines ektopen Ureters auch in den Tuben, in Uterus, Cervix oder Vagina, beim Mann im Utriculus prostaticus, also in Derivaten des Müllerschen Ganges gefunden werden.

Für diese Gruppe von Anomalien gehen die meisten Erklärungen bei der Frau von den Gartnerschen Gängen aus, die als Überbleibsel der Wolffschen Gänge bei der Frau gelegentlich angetroffen werden. Man findet diese Reste gewöhnlich auf einer Linie, die vom Hymen durch die vorderen und seitlichen Wände der Vagina, durch Cervix und Uteruswand, zwischen den Schichten des Ligamentum latum bis zum Epoophoron verläuft.

Da die Ureteren vom Wolffschen Gang ausgehen, erscheint es einleuchtend, daß ihre Öffnungen überall entlang seines Verlaufs gefunden werden können. Meyer (111) glaubte, daß durch den dauernden Druck des Harns der Gartnersche Gang offen gehalten und sein blindes Ende cystisch erweitert wird, bis schließlich die Perforation in das Genitalsystem erfolgt und eine ureterovaginale oder ureteruterine Fistel entsteht. Es wurden verschiedene Fälle veröffentlicht, bei welchen sich der Ureter in einen dilatierten Gartnerschen Gang oder in eine dilatierte Vaginalcyste öffnete, die aus einem Gartnerschen Gang entstanden war (4, 63, 139, 156, 158). Thom (157) sammelte 34 Fälle von ektoper Mündung in die Vagina mit cystischer Erweiterung des Gartnerschen Ganges.

Eine andere Theorie geht von Grünwalds (62) Arbeiten aus, der nachwies, daß der Müllersche Gang innerhalb der Basalmembran des Wolffschen Ganges wächst und von dessen Zellen abgeleitet werden kann. Der gemeinsame Ursprung und der nahe Verlauf der beiden Gänge könnte eine Kommunikation zwischen ihnen erklären. Ebenso ließe sich auch die Mündung des Ureters in den Utriculus prostaticus beim Mann deuten.

4. Zu den häufiger beobachteten Anomalien gehören die Mündungen zwischen Orificium externum urethrae und Hymen. Voraussetzung für diese Mündungsart ist die fehlende Abspornung des Ureters vom Wolffschen Gang und das Weiterbestehen des Wolffschen Gangs bei der Frau, der dann in dieser Gegend, der Stelle des früheren Müllerschen Hügels mündet.
5. Selten wird über die Ausmündung des Ureters in das Rectum berichtet. Hier handelt es sich um schwere Entwicklungsstörungen, die meist mit anderen Mißbildungen verbunden sind. Bei zwei Patienten von Campbell (31) wies der eine eine Exstrophia vesicae und andere Mißbildungen, der

andere eine Atresia recti auf. Das Septum urorectale hat sich in diesen Fällen zu weit ventralwärts entwickelt, oder die Wolffschen Gänge lagen zu weit dorsal, so daß ihre Mündungen in den dorsalen Kloakenrest, d. h. in das Rectum zu liegen kamen.

6. Auch die in der Epidermis mündenden Ureteren werden meist neben anderen schweren Fehlbildungen, oft Exstrophia vesicae, angetroffen. Hier lag der Ureter nicht nur der Kloakenwand, sondern auch dem Oberflächenepithel an und ist in dieses durchgebrochen.

Durch das Einwachsen von zwei Ureteren bzw. von zwei Ureterästen in die Niere wird dort die Erhaltung einer anfänglich vorhandenen Zweiteilung induziert. Die Doppelniere stellt nämlich, wie die kürzlich von Sigel (148) vorgenommene Systematisierung des Nierenhohlsystems zeigt, die ursprünglichste der verschiedenen Formen dieses Systems dar.

Die sieben Markpyramidenpaare der Niere unterteilen sich in einen kranialen und einen kaudalen Primordiallyappen. Der kraniale Primordiallyappen enthält drei Pyramidenpaare, die in den Ramus cranialis (Calix maior sup.) münden. Der Winkel zwischen Ramus cranialis und caudalis heißt primärer Bifurkationswinkel.

Es erfolgen nun normalerweise verschiedene Umwandlungen, wie Verschmelzung benachbarter Pyramiden, mediolaterale und lateromediale Verschiebung der Pars intermedia, die aus dem 4. und 5. Pyramidenpaar besteht, und Wanderung der Ramuli der Pars intermedia nach kranial. Der primäre Bifurkationswinkel verlagert sich damit ebenfalls nach kranial, der weiter bestehende Winkel zwischen den beiden Haupttrami heißt jetzt Hauptwinkel (148).

Bei der Doppelniere erfolgen jedoch diese sekundären Umwandlungen nicht, sondern das ursprüngliche, embryonal konfigurierte Nierenbecken (E-Typus nach Sigel) bleibt erhalten. Es bleibt demnach auch die Unterteilung in einen kranialen und kaudalen Primordiallyappen bestehen. Der Bifurkationswinkel fällt mit dem Hauptwinkel zusammen und so münden auch die Ramuli der Pars intermedia in den Ramus caudalis, das typische Kennzeichen für den E-Typus.

Die Doppelniere besteht also aus zwei Teilen, einem kleineren oberen, der aus drei Pyramidenpaaren, und einem größeren unteren, der aus vier Pyramidenpaaren gebildet wird. Diese beiden Teile können so verschmolzen sein, daß sie eine einheitliche Niere ohne äußerlich sichtbare Trennung bilden. Es kann aber auch eine seichte oder tiefere Furche zwischen ihnen bestehen, oder sie können ganz getrennt sein, eventuell noch durch ein fibröses Band verbunden (108). Selten sind Fälle, bei denen beide Nierenbecken gleich groß sind oder das obere größer als das untere ist.

Die beiden Becken können übereinander, aber auch hintereinander angeordnet sein.

Die Doppelniere ist meist größer als eine entsprechende normale Niere. Daher wird sie auch als Langniere bezeichnet. Diese oft festgestellte Beobachtung wurde exakt von Amar und Scheer (6) nachgeprüft, die die Länge von Doppelnieren mit der Länge der normalen Niere der Gegenseite verglichen. Dabei waren die Doppelnieren im Durchschnitt 13 mm länger als die kontralateralen normalen Nieren, während die Unterschiede zwischen

normalen Nieren durchschnittlich nur 3 mm betragen. Ähnliche geringe Längenunterschiede bei normalen Nieren fand auch Moell (115). Die Gefäßversorgung der Doppelniere zeigt nach Sigel (147) nur eine geringe Abweichung von der Norm. Er sah keine selbständige Vascularisierung der beiden Anlagen. Die dorsale Segmentarterie versorgt nur die obere Anlage. Die Rückseite der Pars intermedia erhält ihr Blut von einem dorsalen Ast der mittleren Segmentarterie.

Pathologie:

Die Doppelniere als solche ist ohne besonderen Krankheitswert, aber wie bei den meisten Mißbildungen ist ihre Morbidität gegenüber dem normal gebauten Organ erhöht. Der Grund hierfür ist in dem komplizierteren Aufbau zu suchen, der natürlich mehr für Störungen anfällig ist, als die vergleichsweise einfacher gebaute normale Niere. Andererseits wird diese erhöhte Vulnerabilität der Doppelniere teilweise dadurch ausgeglichen, daß bei Ausfall des einen Segments das andere seine Leistung übernehmen kann, was die Prognose auch in schweren Fällen wesentlich verbessern kann. Dabei kann es auch zu einer Vermehrung des funktionierenden Parenchyms im gesunden Teil kommen.

Die Angaben über die Häufigkeit pathologischer Prozesse liegen im allgemeinen recht hoch, da meist nur die Fälle zur Beobachtung kommen, bei denen die Doppelniere Beschwerden verursacht. Die Zahlenangaben schwanken zwischen 20 und 87%.

Bei den einzelnen Autoren finden sich folgende Angaben:

Autor	Zahl der Fälle	Häufigkeit der path. Kompl. bzw. Beschwerden
Mertz (110)	300	30%
Guyot, Jeanney (64)		30%
Fiori, Giuliani (50)		20%
Gärtner (54)	45	30%
Braasch, Scholl (21)	144	37,5%
Esch, Halbeis (45)		40%
Colombati (35)		50%
Boshamer, Hennig (16)		80%

Im allgemeinen wird angenommen, daß etwa ein Drittel der Doppelnieren im Laufe des Lebens erkrankt und zu Beschwerden führt. Beide Seiten scheinen gleich häufig zu erkranken.

Eine Häufung der Erkrankungen beim weiblichen Geschlecht ist deutlich festzustellen.

Die Manifestation der Erkrankungen erfolgte bei 270 Patienten mit Doppelnieren am häufigsten im dritten Lebensjahrzehnt (76 Pat.), etwa gleich häufig in den ersten beiden und im vierten Lebensjahrzehnt (63 bzw. 64 Pat.), selten zwischen 50 und 80 Jahren (28 Pat.) (86).

Häufiger als normale Nieren neigt die Doppelniere zu Erkrankungen, die als Folge von Abflußbehinderungen entstehen, also zu Hydronephrose und, da durch die Stauung ascendierende Infektionen begünstigt werden, zu Pyonephrose. So fand Kretschmer (97) bei 101 Fällen mit Hydronephrose bei Kindern 24 mal ureterorenale Mißbildungen. Bei mehr als der Hälfte davon handelte es sich um Nierenbeckenverdopplungen. Im allgemeinen ist nur ein Teil der Doppelniere betroffen, und zwar beim Ureter bifidus

meist der untere. Beim Ureter duplex ist fast immer der obere Teil erkrankt, dessen Ureter in anormaler Position mündet. Selten sind beide Teile gemeinsam erkrankt (94). In diesem Fall kann die Infektion ascendierend von dem einen Teil auf den anderen übergegangen sein, oder die Ursache der Obstruktion lag unterhalb der Bifurkationsstelle und beeinträchtigte beide Teile, wie es z. B. bei einer Ureterocele oder bei einem tief gelegenen Stein der Fall ist.

Auch Steinbildung wird bei der Doppelniere häufiger angetroffen, da durch die verminderte Abflußgeschwindigkeit bzw. Stase des Harns die Auskristallisierung und Anlagerung von Kristallen um einen Kern begünstigt wird. So fanden Esch und Halbeis (45) bei normalen Nieren 12,1 % Steinbildungen, während dieser Anteil bei Doppelnieren mit 21,7 % wesentlich höher lag.

Die Ursachen für den erhöhten Abflußwiderstand lassen sich aus den anatomischen Gegebenheiten ableiten. Für den oberen Teil liegt die erste Behinderung des Harnabflusses in der physiologischen Enge des Halses der oberen Kelchgruppe (147).

Das nächste Hindernis liegt beim Ureter bifidus an der Bifurkationsstelle der beiden Ureteräste. Die Vorbedingung für die störungsfreie Funktion des Harntransportes ist die Übereinstimmung und Regelmäßigkeit der über die Vereinigungsstelle verlaufenden peristaltischen Wellen. Bei spitzwinkliger, allmählicher Vereinigung der beiden Ureteräste treiben die peristaltischen Wellen den Harn gleichmäßig abwärts. Eine Störung des Abflusses tritt nur ein, wenn die Wellen nicht synchron verlaufen oder wenn sich an der Vereinigungsstelle Klappen oder andere Hindernisse befinden (101). In dem Maße aber, wie der Vereinigungswinkel stumpfer wird, schwindet der allmähliche Übergang der oberen Abschnitte des Harnleiters in den gemeinsamen unteren. Es entsteht eine Krümmung, durch die die abwärts wandernde Harnwelle eine Ablenkung erfährt, zu deren Überwindung eine gewisse Mehrleistung nötig ist. Diese Krümmung wird dadurch verringert, daß die beiden Segmente sich abwechselnd kontrahieren, wobei der tätige Teil bei der Kontraktion die Bifurkationsstelle etwas anzieht und so den Vereinigungswinkel streckt.

Kommt es nun durch irgendwelche Ursachen wie Steine, Infektion, Knickung oder Trauma zu einer Störung dieses Wechselspiels, so kann es zum Zusammentreffen von Kontraktionswellen an der Vereinigungsstelle kommen. Dadurch steigt der Abflußwiderstand erheblich und es kann nach kurzer kompensatorischer Verstärkung der Muskulatur zu Schwächung und nachfolgender Ektasie kommen. Andere Abflußschwierigkeiten entstehen durch Kippung des unteren Nierenbeckens, sowie durch Ptose, wie sie von Braasch in 3 von 100 Fällen gesehen wurde. Die Ptose ist womöglich durch das größere Volumen der Doppelniere verursacht. Auch aberrierende Gefäße können durch Druck auf den Ureter einen Stauungseffekt hervorrufen.

Bei tiefer Bifurkation kann es zu Überkreuzung der Ureteräste kommen, beim Ureter duplex ist das zweimalige Überkreuzen der Ureteren ja die Regel. Auf diese Weise können die Ureteren aufeinander einen gegenseitigen Druck ausüben, der ebenfalls den Harnabfluß behindert.

Andere Krankheiten scheinen bei der Doppelniere nicht häufiger vorzukommen als bei normalen Nieren, auch nicht die Tuberkulose, wie von manchen Autoren angenommen wurde. Es liegen auch keine Statistiken vor, die das signifikant beweisen. Wenn jedoch eine Doppelniere an Tuber-

kulose erkrankt, so wird nach der allgemeinen Annahme der obere Teil häufiger betroffen. Diese erhöhte Bereitschaft für hämatogene Infektionen hat ihren Grund anscheinend in der schlechteren Durchblutung des oberen Anteils (101), die die Widerstandsfähigkeit des Gewebes beeinträchtigt.

Eine besondere Häufung von malignen Prozessen bei der Doppelniere scheint nicht vorzuliegen. Mertz (110) fand unter 276 Fällen von Doppelnieren nur zwei Hypernephrome. Bei den 104 Patienten von Beer und Mencher (11) fand sich nur einmal ein Karzinom. Auch die kasuistischen Veröffentlichungen über Tumoren bei Doppelnieren sind in Anbetracht der Häufigkeit dieser Mißbildung relativ spärlich (80, 123).

Mit dem Vorliegen eines Ureter duplex wächst die Möglichkeit pathologischer Komplikationen. Nach Boer (15) ist das Risiko umso größer, je weiter der Ureter von der normalen Mündungsstelle entfernt liegt. Perlman (130) betont, daß die Nierenhälfte, deren Harnleiter extravasical mündet, so gut wie immer pathologisch verändert ist. Diese Erkrankung der oberen Nierenhälfte, meist wieder Hydro- und Pyonephrose, hängt eng mit dem meist mißgebildeten Ureterostium zusammen. Die am häufigsten beobachteten Anomalien des Ureterostiums sind:

1. Stenose
2. Insuffizienz und vesicoureteraler Reflux
3. Ureterocele.

Ein stenosiertes Ureterostium kann sich im Laufe der Zeit durch entzündliche Infiltration und Sklerosierung verschlossen haben. Es kann jedoch auch seit jeher verschlossen sein, wenn sich die von Chwalla gefundene Uretermembran, die im embryonalen Zustand vorhanden ist, nicht oder nur ungenügend zurückgebildet hat. Die angeborene Ureterstriktur ist eine der am häufigsten beobachteten Anomalien bei Nierenverdopplung. Sie kann auch an der Bifurkationsstelle auftreten.

Solange nun funktionstüchtiges Nierengewebe vorhanden ist, wird Harn produziert, der aber keine Abflußmöglichkeit hat. Als Folge bildet sich eine mehr oder weniger ausgeprägte Hydronephrose und ein Hydroureter.

Durch die Insuffizienz des Ureterorifiziums tritt vor allem in die untere Nierenhälfte bei doppeltem Ureter ein vesicoureteraler Reflux auf. Oft tritt der Reflux auch in dem gegenüberliegenden einzelnen, scheinbar gesunden Ureter auf, ein Zeichen dafür, daß die Physiologie des gesamten Harnwegsystems gestört ist (153). Scott (146) sah bei 11 Kindern, von denen drei bilaterale und die übrigen unilaterale vollständige Doppelnieren trugen, daß bei 10 der insgesamt 14 Doppelnieren ein Reflux in die untere Anlage auftrat.

Auch in einer anderen Serie von 28 Fällen wurde ein häufiges Auftreten von Reflux in die untere Hälfte gefunden (152).

Dieses häufige Auftreten des vesicoureteralen Refluxes bei doppeltem Ureter kann durch die Einpflanzung des Ureters an atypischer Stelle, oder ganz allgemein durch seine biologische Minderwertigkeit erklärt werden. Durch den kürzeren intramuralen und intravesicalen Verlauf dieses Ureters scheint die zum Zustandekommen des Ventilmechanismus nötige schräge Durchsetzung der Blasenwandmuskulatur und die regelrechte Anordnung der Muskelschlingen nicht zu erfolgen.

Der Ureter zum oberen Pol neigt dagegen mehr zu Stenosierung als zu Insuffizienz.

Die geringste Form einer Stenosierung ist die Ureterocele, die in $\frac{2}{3}$ aller Fälle am Ureterostium eines oberen Doppelnierenanteils gefunden wird. Frauen werden viermal so häufig davon betroffen als Männer (29), nach anderen Autoren nur zweimal so häufig (59).

Die Ureterocele ist eine intravesicale Auftreibung des unteren Ureterendes, wobei alle Schichten der Ureterwand beteiligt sind (29).

Als pathogenetische Faktoren kommen in Frage:

1. eine Striktur des Ostiums, die nur auf die Schleimhaut beschränkt ist,
2. eine angeborene Wandschwäche der Submukosa (169). Daher findet man sie so häufig am überzähligen, gedoppelten und biologisch meist minderwertigen Ureter.

Chwalla (34) erklärt die Entstehung der Ureterocele mit der Persistenz einer embryonal vorhandenen Membran am vesicalen Ureterostium, die normalerweise nach eintretender Urinsekretion gedehnt und gesprengt wird.

Häufig findet man die Doppelniere zusammen mit anderen Mißbildungen, die nicht nur das Urogenitalsystem betreffen müssen. Nach Campbell (29) sind bei den Fällen von Ureterverdopplung in 10 bis 15% der Fälle andere Mißbildungen anzutreffen. Bei seinen 342 Autopsien von Ureterverdopplung fand er 129 urologische und 63 nichturologische Anomalien. Bei den urologischen Anomalien handelte es sich um Hufeisennieren, polyzystische Degeneration, Solitärzysten, Aplasie der anderen Niere, Dilatation, Striktur, Klappenbildung des Ureters, Blasendivertikel u. a..

Bei den nichturologischen Anomalien fanden sich z. B. Divertikel des Darms, Herzmißbildungen, wie offenes Foramen ovale, und Spina bifida. Über gleichzeitig bestehende Spina bifida berichten auch andere Autoren (100, 134). Da Wirbelsäule und Harnwege gleicher mesodermaler Herkunft sind, wird in Erwägung gezogen, ob es sich bei diesen Mißbildungen um die gleiche Entwicklungsstörung handeln könnte. Dieser Gesichtspunkt der gemeinsamen mesodermalen Herkunft wird auch von Angelini und Mariani (7) erwähnt, die eine Kombination von Doppelniere und Aneurysma der A. carotis sahen. Das gemeinsame Auftreten von angeborenen visceralen Mißbildungen und intrakraniellen Aneurysmen ist seit langem bekannt (13). Einen schweren Fall einer Kombination von beidseitiger Doppelniere mit Bourneville-Pringlescher Phakomatose, Situs inversus und rezidivierendem Spontanpneumothorax beschrieben kürzlich Ody und Berger (124).

Cystische Hamartien im oberen Pol einer Doppelniere sahen Pagel und Karwasz. Die andere Niere war in diesem Fall nicht angelegt (125).

Symptomatik:

Die Symptome entsprechen bei der häufigsten Erkrankung, der Hydro-nephrose, im allgemeinen den Symptomen bei normalen Nieren. Es besteht also ein dumpfes Druckgefühl in der Lenden- oder Oberbauchgegend, das sich zu Schmerzen oder Koliken steigern kann. Bei den 141 Patienten Payne's (129) war bei 28 Patienten Schmerz das führende Symptom. Erbrechen gehört oft mit zum Krankheitsbild. Bei gleichzeitig bestehender Harnwegsinfektion treten hohe Temperaturen und Schüttelfröste auf. Zwischen dem Grad der Dilatation der Harnwege und dem Auftreten der Beschwerden besteht keine Abhängigkeit. Im allgemeinen treten die Schmerzen umso

später auf, je weiter blasenwärts das Abflußhindernis liegt. So erklärt sich möglicherweise das seltene Auftreten von Schmerzen bei den oft stenosierte ectopen Uretermündungen. Oft verläuft die Krankheit bei der Doppelnieren symptomärmer als bei der normalen Niere. Es bestehen nur leichte Druckgefühle, die vom Patienten kaum beachtet werden. So kommt es zu den Fällen, in denen ein Tumor im Mittel- oder Unterbauch getastet wird, der sich bei der Operation als große Hydronephrose entpuppt. Solche riesigen Hydronephrosen wurden gelegentlich mit einem Ascites verwechselt und in dieser Annahme punktiert (36, 39). Auch ein Steinabgang verursacht oft nicht so dramatische Erscheinungen wie im normalen Harnwegssystem. Koliken, Druckgefühle und Schmerzen können auch ohne erkennbare krankhafte Prozesse auftreten und werden dann auf die gestörte Ureterdynamik oder auf verminderte Durchblutung zurückgeführt.

Bei Kindern tritt vielfach eine Pyurie auf, die jeder konservativen Behandlung trotzt. Erst durch eingehende urologische Diagnostik wird dann häufig eine infizierte Hydronephrose oder eine chronische Pyelonephritis auf dem Bogen einer Mißbildung entdeckt, die operativ angegangen werden muß. So fand Campbell bei 1102 Kindern mit chronischer Pyurie in 307 Fällen Ureteranomalien, hauptsächlich Verdopplung (26,9%). Man kann bei dieser Mißbildung auch eine Proteinurie (73) oder Hämaturie, wie bei einem unserer Fälle, beobachten, ohne daß sonstige Krankheitszeichen bestehen, die für eine Pyelonephritis, Glomerulonephritis oder Hydronephrose sprechen. Das typische Symptom, nach dem eine Doppelniere auch außerhalb der Klinik diagnostiziert werden kann, ist die Enuresis ureterica. Sie tritt bei der ectopischen Mündung eines Ureters auf und zwar meist bei Frauen, da hier der ectope Ureter häufig distal vom äußeren Blasensphincter mündet. Beim Mann liegt die Mündung meist im Bereich des Blasenschließmuskels, so daß keine Inkontinenz auftritt.

Im Gegensatz zur eigentlichen Inkontinenz besteht bei der Enuresis ureterica dauerndes Urinträufeln, das höchstens durch Lageänderungen beeinflußt wird. So kann es in horizontaler Lage, also besonders nachts aufhören. Beim Aufstehen tritt es wieder auf und wird bei Körperbewegungen stärker (Schwarzsches Phänomen). Das erklärt man sich dadurch, daß über der ectopischen Mündung eine Ureterektasie besteht, die als Reservoir funktioniert.

Meist besteht die Inkontinenz seit Geburt, kann aber auch allmählich entstehen. So wird über Fälle berichtet, bei denen sie erst mit 15 Jahren auftrat. Manchmal tritt sie erstmals nach einer Schwangerschaft (51, 69, 72, 88, 120, 129, 133) oder nach einem Trauma auf (164), während sie vorher nie in Erscheinung trat.

In diesen Fällen wird eine Schädigung des Sphincters diskutiert, der den ectopen Ureter mit versorgt hat. Es wird auch über Frauen berichtet, bei denen der Sphincter vom ectopen Ureter durchbohrt wurde, so daß keine Inkontinenz auftrat, obwohl die Mündung des Ureters distal vom Sphincter lag (52).

Diagnostik:

Am Beginn der Diagnostik steht die Erhebung der Vorgeschichte. Sie kann die Aufmerksamkeit auf das mögliche Bestehen einer Mißbildung richten, wenn trotz intensiver Behandlung immer wieder Fieberschübe, Unterbauch-

schmerzen, Pyurie, Proteinurie oder Hämaturie auftreten. Eine solche Anamnese mit mehr oder weniger charakteristischen Beschwerden ist bei den meisten Doppelnierenträgern, die in die Klinik kommen, zu beobachten.

Wenn man das Symptom der Enuresis ureterica, nämlich Harträufeln und normale Miktionen findet, dann wird man weiter nach einer ektopten Mündung suchen. Bei der Inspektion der Genitalien, – meist handelt es sich um Mädchen, – sieht man eventuell, daß Harn abtropft. Meist wird man aber das ektope Ostium nicht entdecken, da es entweder zu klein ist oder im Inneren eines Organs liegt. Zu seiner Darstellung kann man intravenös Indigokarmin injizieren und einen Tampon in die Scheide einlegen. Im Falle einer ektopten Uretermündung färbt sich dieser blau an. Zum Ausschluß einer Blasen-Scheidenfistel instilliert man Indigokarmin in die Blase. Besteht ein ektopter Ureter, so färbt sich der Tampon nicht an. Bei Männern wird ein ektopter Ureter selten entdeckt. So wurde die Ausmündung eines ektopten Ureters in die Samenblase bisher in vivo nur in acht Fällen diagnostiziert (128).

Mit Hilfe der Palpation kann man in den seltenen Fällen, bei denen eine große Hydronephrose besteht, einen verschieblichen Tumor im Unterbauch tasten.

Das entscheidende diagnostische Hilfsmittel ist jedoch die intravenöse Ausscheidungsurographie. Wenn sich ein doppeltes Nierenbecken oder ein doppelter Ureter darstellen, so steht die Diagnose fest.

Ist jedoch ein Teil der Doppelniere krankhaft verändert, so daß das funktionstüchtige Gewebe vermindert ist, oder ist der Abfluß aus irgendeinem Grund unterbunden, so wird kein Kontrastmittel ausgeschieden und dieser Nierenteil stellt sich nicht dar. (Selten kann sich das zweite Hohlraumsystem doch darstellen, wahrscheinlich durch einen ureteroureteralen Reflux oder durch Retroposteristaltik, wie sie durch kymographische Untersuchungen beim Ureter bifidus nachgewiesen wurde (171).)

Während das obere Nierenbecken einen typischen Aspekt darbietet, der meist als nelkenförmig beschrieben wird, kann bei alleiniger Darstellung des unteren Nierenbeckens die Entscheidung, ob ein vollständiges oder unvollständiges Nierenbecken vorliegt, schwierig sein.

Es gibt jedoch mehrere indirekte Zeichen, die auf das Vorhandensein eines doppelten Kelchsystems schließen lassen:

1. Verschiebung der oberen Ramuli nach seitwärts und unten; es entsteht das typische Bild der welkenden Blume oder „drooping flower“.
2. Becken und oberer Ureteranteil sind weiter als normal von der Wirbelsäule entfernt; die Ureterachse läuft von oben lateral schräg nach unten medial und der Ureter gewinnt erst allmählich wieder seinen normalen senkrechten Verlauf. Dieses Symptom gewinnt an Wert, wenn der Ureter der Gegenseite normal verläuft. Williams (167) glaubt, daß der Abstand des Nierenbeckens von der Wirbelsäule durch den erweiterten zweiten Ureter hervorgerufen wird.
3. Verkürzung der oberen Gruppe der Ramuli; der Stiel der oberen Ramuli erscheint kurz und plump.

Wenn sich zwei der oberen Ramuli ablösen, so ordnen sie sich gern im rechten Winkel an, so daß die Form eines griechischen Kreuzes entsteht (105).

4. Verminderung der Zahl der Ramuli; dieser Befund hat nur dann Wert, wenn die Zahl der Ramuli von der Anzahl der Ramuli der Gegenseite sehr verschieden ist.
5. Tiefe Lage des Nierenbeckens im Parenchymschatten; der obere Teil des Parenchyms erscheint ohne ableitendes Hohlssystem (53).
6. Umkehrung der Längsachse des Nierenbeckens; dieses bildet mit der Wirbelsäule einen Winkel, der nach oben offen ist, statt wie normal nach unten (40, 145).

Diese verschiedenen Kennzeichen können einzeln oder, seltener, zusammen auftreten. Das gemeinsame Auftreten ist häufiger bei Fällen mit ektoper Uretermündung.

In 5% der 77 Fälle von Macchi (105) zeigte das untere Nierenbecken keine morphologische Veränderung, in 10% war diese nur mäßig ausgeprägt.

Der Nierenschatten ist größer als der einer normalen Niere und hat etwa die Form einer Birne, da ja ein kleinerer Teil einem größeren aufsitzt. Eine Kombination von Luftfüllung des Retroperitonealraums und Schichtaufnahmen lassen den Nierenschatten deutlicher werden.

Münden zwei Ureteren auf einer Seite in die Blase, so kann man zystoskopisch oft die beiden Ostien erkennen.

Beim Ureter bifidus können aus dem Ostium abwechselnd Portionen trüben und normalen Harns kommen. Der trübe Harn stammt aus dem erkrankten Teil. Man kann ihn dann durch retrograde Pyelographie darstellen. Will man beide Teile retrograd darstellen, so darf man den Katheter nicht zu weit einschieben, da ja die Bifurkation tief liegen kann. Der Katheter gelangt sonst in einen der beiden Äste, so daß nur ein Teil der Doppelnieren dargestellt wird. Allerdings kann das Kontrastmittel manchmal doch noch retrograd den anderen Teil erreichen.

Für schwierige Fälle, bei denen die Ausscheidungsurographie versagt, oder wenn die Notwendigkeit einer Operation geklärt werden soll, bleibt noch die Aortographie als eingreifende diagnostische Maßnahme reserviert (84).

Kasuistik:

1. R. H., 1½ jähriges Mädchen.

Mit 5 Mon. nach abgeklungener Otitis unklares Fieber. Harn normal. Nach einigen Tagen werden Leukozyten im Harn gefunden. Erfolgreiche Behandlung mit Antibioticis. Nach 7 Mon. Klinikaufnahme wegen Fiebers und heftiger Schmerzen im Bauch. Erst Verdacht auf Impfkomplication, dann werden Erythrozyten und Leukozyten im Urin entdeckt. Mit 1½ Jahren wieder Aufnahme in schwerkrankem Zustand, mit Pyurie und septischen Temperaturen.

Rö.: Hydronephrose und Hydroureter rechts.
Doppelnieren mit Ureter bifidus links.
Reflux in beide Nieren, rechts stärker.

Op.: Antirefluxplastik rechts. Der Harnbefund normalisiert sich anschließend.

2. R. B., 7 jährige Schwester der 1. Pat.

Es wurde schon öfters Eiweiß im Urin gefunden. Bei der Untersuchung findet

sich rechts eine Doppelniere. Es besteht ein Reflux in beide Nieren, bei der Doppelniere nur in die untere Anlage. Eine spätere Klinikaufnahme wird vereinbart.

3. B. S., 1 jähriges Mädchen.

Vater hat seit 7 Jahren Eiweiß im Urin, keine Beschwerden.

Im Alter von 14 Tagen 3 Wochen lang Brechdurchfall. Mit 6 Wochen leichte Lungenentzündung. Mit 3½ Mon. 4 Tage lang hohes Fieber, das auf Penicillinalgabe zurückgeht. Nach einigen Tagen erneut hohes Fieber, im Urin massiv Leukozyten. Die Erkrankung wird als rezidivierende Pyurie behandelt, das Kind wird als geheilt entlassen. Nach weiteren 5 Monaten wird es wegen therapieresistenter Pyurie zur genaueren urologischen Diagnostik eingewiesen.

Rö.: Doppelniere und Doppelureteren bds. mit Hydronephrose des li. unteren Nierenbeckens. Auf beiden Seiten besteht ein massiver Reflux.

Op.: Antirefluxplastik bds., günstiges Operationsergebnis.

4. Sch. G., 2 jähriges Mädchen.

Seit ½ Jahr mehrere Harnwegsinfekte. Es schrie viel, Fieber bis 40 Grad, durch Sulfonamide und Antibiotica zeitweise Besserung.

Rö.: Doppelniere und Doppelureter links. Der Ureter der unteren Anlage ist etwas atonisch. Da die Ausscheidung gut ist und der Urin in Ordnung ist, wird vorläufig nichts unternommen und das Kind wieder nach Hause entlassen.

5. S. H., 4½ jähriges Mädchen.

Seit 2 Jahren hat das Kind gel. Schmerzen im Unterbauch. Seit 1 Jahr hatte es wiederholt Fieber und fühlte sich müde; es traten schließlich regelrechte Koliken auf. Der Mutter fielen Schlieren im Urin auf. Trotz massiver Behandlung mit Antibiotica trat keine entscheidende Besserung ein.

Rö.: Doppelniere und Doppelureter links mit Megaureter der oberen Anlage und einer mandarinengroßen Ureterocele. Die obere Anlage war geschrumpft.

Op.: Resektion der oberen Anlage und des zugehörigen Ureters bis zur Blase. Entlassung in gutem Zustand.

6. D. M., 5 jähriges Mädchen.

Seit dem Säuglingsalter wiederholt Erkrankungen der Harnwege. Dabei traten Temperaturen bis 40 Grad auf. Es klagte einige Male über Brennen beim Wasserlassen und fühlte sich oft müde. Nach 3jähriger Pause trat vor 1 Monat wieder ein Harnwegsinfekt mit hohen Temperaturen auf. Auf Drängen des Hausarztes, der eine Mißbildung vermutet, wird das Kind zur Röntgendiagnostik eingewiesen.

Rö.: Doppelniere bds. mit vollständiger Ureterverdopplung links und Reflux in die untere Anlage.

Op.: Antirefluxplastik links, Entlassung in beschwerdefreiem Zustand.

7. H. Ch., 5 jähriges Mädchen.

Seit ½ Jahr Blasenentzündung. Keine Besserung durch antibiotische Behandlung. Bei der Ausscheidungsurographie findet sich links eine Doppelniere mit doppeltem Ureter. Miktionszystogramm: Reflux in die untere Anlage.

Zystoskopie: links 2 Ostien, das obere, also zur unteren Anlage gehörende, klappt.

Op.: Antirefluxplastik. Entlassung mit unauffälligem Urinbefund.

8. I. C., 6 jähriges Mädchen.

Vor 1 Jahr stationäre Behandlung wegen Pyelonephritis. Wegen eines Anfallleidens ist es seit 1 Jahr auf Zentropil eingestellt. Abducensparese rechts. Tonsillenhyperplasie und Adenoide III. Grades. Häufig fieberhafte Infekte der oberen Luftwege. Das Kind ist sehr stark behaart, es soll daher gleichzeitig eine Hormonuntersuchung vorgenommen werden.

Jetzt Aufnahme zur Tonsillektomie. Es tritt aber Fieber mit Bauchschmerz und Erbrechen auf. Zahlreiche Leukozyten und Bakterien im Urin.

Rö.: Links unvollständige, rechts vollständige Ureterverdopplung mit Doppelnieren. Die rechte untere Anlage ist erweitert, stark atonisch, der Ureter ist geschlängelt. Wahrscheinlich sind hier seit längerer Zeit unspezifische pyelonephritische Prozesse abgelaufen. Im Miktionszystogramm kommt es schon bei niedrigem Füllungsdruck zu einem massiven Reflux in die untere Anlage, erst bei höherem Druck kommt es auch zu einem Reflux in die obere Anlage, der jedoch nie grobe Grade annimmt und sich schnell entleert, im Gegensatz zur unteren Anlage, wo die Entleerungszeit stark verlängert ist.

Op.: Die beiden rechten Harnleiter werden refluxsicher in die Blase eingepflanzt. Nachdem die hauptsächliche Ursache für die Pyelonephritis beseitigt ist, bestehen gute Aussichten auf Heilung unter antibiotischer Behandlung, die nach der Entlassung weitergeführt wird.

9. P. E., 8 jähriges Mädchen.

Eine Tante ist an Nierenschumpfung, eine andere an Nephrose gestorben. Mit 7 Monaten hatte es eine Nierenerkrankung mit Schwellungen an Gesicht, Armen und Beinen. Vor 1 Jahr kam es wegen Schmerzen in der rechten Bauchseite und Brennen beim Wasserlassen zur Aufnahme. Im Urin massenhaft Leukozyten, beide Nierenlager klopfempfindlich. Das Ausscheidungsurogramm ergab nur eine geringe Nierenbeckenerweiterung links.

Es kam zu mehreren Rückfällen. Jetzt wieder Aufnahme wegen Fiebers und heftiger Unterbauchschmerzen. Jetzt wird rechts eine Doppelniere diagnostiziert, deren oberer Teil hydronephrotisch verändert ist. Es wird die partielle Nephrektomie vorgenommen. Entlassung in beschwerdefreiem Zustand.

10. B. M., 8 jähriges Mädchen.

Seit einem $\frac{3}{4}$ Jahr blutiger Urin. Es besteht Verdacht auf einen Nierentumor. Im Ausscheidungsurogramm sieht man rechts eine normale Niere, die linke Niere ist nach außen verdrängt und verdreht. Ihre Achse konvergiert nicht nach oben, sondern nach unten. Bei der Operation findet sich eine Doppelniere mit vollständiger Ureterverdopplung. Der obere Teil ist hydronephrotisch verändert, sein Ureter finger- bis daumendick.

Es wird die partielle Nephrektomie vorgenommen und der Ureter abgetragen. Entlassung geheilt.

11. Z. A., 8 jähriges Mädchen.

Vor 4 Jahren wegen Fiebers und Bakteriurie beim Urologen in Behandlung. In der Zwischenzeit immer wieder Fieberschübe. Jetzt Aufnahme wegen

Schmerzen in der Nierengegend und Fieber. Es wird eine rechtsseitige Doppelniere mit pyelonephritisch geschrumpfter unterer Anlage, auf Grund eines vesicoureteralen Refluxes in die untere Anlage, diagnostiziert. Es besteht ein Ureter bifidus.

Die untere Anlage wird operativ entfernt, ebenso der Ureter bis zur Bifurkationsstelle, die nahe der Blase liegt. Entlassung in gutem Zustand.

12. M. S., 9 jähriger Junge.

Er stammt aus einer asozialen Familie und lebt in einem Heim. Er ist debil. Es bestehen mehrere Mißbildungen: Hypospadias glandularis, Leistenhoden rechts, Kryptorchismus links. Er wird wegen einer Enuresis nocturna eingeliefert.

Rö.: Doppelnieren und Doppelureteren bds.

In der Klinik näßt er nicht ein. Es handelt sich offensichtlich nicht um eine Enuresis ureterica, sondern um eine Enuresis auf Grund der Deбилität. Es werden daher keine therapeutischen Maßnahmen ergriffen.

13. F. P., 9 jähriges Mädchen.

Vor 7 Jahren Pyurie, hohes Fieber und schlechtes Gedeihen. Vor 3 Jahren Klinikaufnahme wegen hohen Fiebers und Leibschmerzen. Auf Grund eines EKG-Befundes wird die Diagnose Endocarditis gestellt. Jedoch ist der Antistreptolysintiter nicht erhöht. Nach mehreren Fieberschüben innerhalb eines Jahres werden im Urin zahlreiche Erythrozyten und Leukozyten gefunden. Nun wird eine Doppelniere links mit Hydronephrose und Reflux in die untere Anlage gefunden. Es wird eine Antirefluxplastik durchgeführt. Histologisch besteht eine chronische Pyelonephritis. Nach 1½ Jahr tritt ein neuer Rückfall auf, mit Schmerzen in der linken Nierengegend und beim Wasserlassen und mit Pyurie. Sanierung des Urins durch Antibiose. Ein neues Miktionszystogramm zeigt, daß die Antirefluxplastik gelungen ist. Entlassung in gutem Zustand.

14. Sch. I., 9 jähriges Mädchen.

Es näßt seit der Geburt ständig ein und wird schon mit der Verdachtsdiagnose „ektopischer Ureter“ von einem auswärtigen Urologen eingewiesen. Es wird auch wirklich eine Doppelniere gefunden. Bei der Operation erweist sich, daß das obere Nierenbecken stark erweitert und vom gesunden Teil deutlich demarkiert ist. Es wird die partielle Nephrektomie vorgenommen und der Ureter so weit wie möglich nach distal abgelöst. Seine Mündung liegt wahrscheinlich im Vestibulum vaginae. Seither ist das Kind völlig trocken und wird geheilt entlassen.

15. F. A., 10 jähriger Junge.

Aufnahme in schwerkrankem Zustand, hohes Fieber und Erbrechen. Es besteht erst Verdacht auf eine akute Nephritis, dann auf eine Vergiftung. Der Urin ist rot, später wird darin Quecksilber nachgewiesen. Es handelt sich jedoch offensichtlich um eine Verunreinigung, da bei zwei Kontrolluntersuchungen nichts mehr gefunden wird. Da immer noch Erythrozyten im Urin gefunden werden, wird ein Ausscheidungsuurogramm angefertigt, bei dem sich beiderseitige Doppelnieren zeigen. Die linke zeigt keine Besonderheiten, rechts ist der obere Teil etwas deformiert und plump, der zugehörige Kelchhals zeigt eine Einengung. Es wird eine Pyelitis mit Beteiligung des Niereninterstitiums angenommen. Da sich röntgenologisch eine Pneumonie

im rechten Unterlappen darstellt, wird eine hämatogene Streuung ins Nierenbecken vermutet. Wegen einer chronischen Tonsillitis wird die Tonsillektomie vorgenommen. Im Laufe der Behandlung wird der Junge völlig beschwerdefrei. Es bleibt jedoch eine hartnäckige Mikrohämaturie bestehen, die durch keine Therapie beeinflusst wird. Der Junge wird schließlich nach mehrwöchigem Aufenthalt in beschwerdefreiem Zustand mit der Mikrohämaturie entlassen, jedoch wird salzarme Diät, Bettruhe und regelmäßige Kontrolluntersuchung empfohlen.

16. Sch. I., 12 jähriges Mädchen.

Die Großmutter ist an Urämie verstorben.

Vor 7 Jahren immer Bauchweh und Schmerzen in der Nierengegend. Vor 5 Jahren Pyurie und Hämaturie. Rechts wird eine Doppelniere gefunden. Da immer wieder Fieberschübe mit Pyurie auftreten, wird das Kind in die Klinik eingewiesen. Röntgenologisch sieht man Zeichen einer rezidivierenden Entzündung in der unteren Anlage der Doppelniere, es besteht auch ein Reflux in die untere, nicht aber in die obere Anlage. Es kann nicht sicher geklärt werden, ob ein Ureter bifidus oder duplex vorliegt. Zystoskopisch ist rechts nur ein Ostium zu sehen. Der Urin wird unter der Chemotherapie unauffällig. Es wird daher vorerst kein operativer Eingriff vorgenommen. Das Kind wird wieder nach Hause entlassen, mit der Empfehlung an den Hausarzt, eine chemotherapeutische Langzeitbehandlung durchzuführen.

17. Sch. H., 20 jähriger Mann.

Als Kind Angina, danach trat eine Nierenentzündung auf. Immer wieder Rezidive im Abstand von einigen Jahren. Vor 1 Jahr Klinikaufnahme wegen hoher Temperaturen, Lumbalschmerzen und Dysurie. Röntgenologisch stellen sich auf beiden Seiten Doppelnieren dar, deren untere Anlagen pyelonephritisch verändert sind. Bei der Aortographie zeigt sich, daß die oberen Anlagen normal vaskularisiert sind, während die unteren Anlagen vasa unterentwickelt sind, so daß eine Ausheilung nicht zu erwarten ist. Im Abstand von 2 Monaten werden die unteren Anlagen entfernt. Die histologische Untersuchung bestätigt die präoperativ gestellte Diagnose. Nach einigen Monaten kommt der Patient noch einmal wegen eines Harnwegsinfektes, der wahrscheinlich von den Ureterstümpfen ausgeht. Nach der Ureterektomie wird der Patient beschwerdefrei entlassen.

18. K. E., 30 jähriger Mann.

Vor 10 Jahren Tonsillektomie, sonst nie ernstlich krank. Vor 5 Jahren wurde erstmals Eiweiß im Urin gefunden. Jetzt kommt er zur Aufnahme zur genaueren urologischen Diagnostik. Es besteht ein erhöhter Blutdruck von 170/100 mmHg.

Röntgenologisch sieht man links eine Doppelniere, deren oberer Teil funktionslos ist.

Bei der Operation findet sich eine hypoplastische Doppelniere, die als Ganzes herausgenommen werden muß. Leider tritt postoperativ keine überzeugende Senkung des Hochdrucks auf.

19. E. G., 33 jährige Frau.

Klinikaufnahme wegen phlegmonöser Appendizitis. Nachdem im Urin laufend Erythrozyten und Leukozyten gefunden wurden, wurde ein Ausschei-

dungsurogramm angefertigt. Dabei fand sich eine Doppelniere mit einem Nierenbeckenstein im unteren Abschnitt. Die obere nelkenförmige Anlage zeigte völlig normale Funktion.

Op.: Entfernung der unteren pyelonephritisch veränderten Anlage. Die obere Anlage wird geschont.

Entlassung mit geringer Sekretion aus der Wunde, sonst in gutem Allgemeinzustand.

20. B. J., 36 jähriger Mann.

Vor einigen Monaten Schmerzen bei der Miktion. Im Urin fand man Eiweiß, Leukozyten und Erythrozyten. Nach Behandlung mit einem Antibioticum wurde er beschwerdefrei.

Jetzt Aufnahme wegen heftiger linksseitiger Koliken. Es besteht eine linksseitige Doppelniere mit Nephrolithiasis im unteren Teil. Der Stein wird operativ entfernt. Es besteht noch ein leichter Harnweginfekt, der mit Leukomycin behandelt wird.

Komplikationslose Wundheilung, Entlassung in beschwerdefreiem Zustand.

21. M. L., 40 jährige Frau.

Vor 3 Jahren hatte sie Schmerzen in der linken Nierengegend beim Laufen. Drei Wochen vor der jetzigen Aufnahme wird vom Urologen eine Doppelniere links festgestellt. In den letzten Wochen häufig linksseitige Koliken, gelegentlich Mikrohämaturie. Bei der Operation findet sich eine auffallend kleine Niere. Die untere Anlage ist ein schlaffer, stark verschwielter Hydro-nephrosesack. Da auch oben eine Schrumpfniere besteht, wird die Niere ganz exstirpiert. Geordnete Wundheilung, Entlassung bei Wohlbefinden.

22. K. L., 42 jährige Frau.

Vor einem Jahr angeblich Gallebeschwerden: kolikartige Schmerzen im rechten Oberbauch, Fieber, Erbrechen und Ikterus.

Jetzt wird die Patientin unter der Verdachtsdiagnose Dickdarmtumor eingeliefert, da sie unter starken Stauungsbeschwerden leidet. Es ist bekannt, daß gleichzeitig eine Doppelniere rechts mit einem Stein im oberen Anteil besteht. Nachdem ein Tumor ausgeschlossen ist, wird der obere steintragende Anteil der Doppelniere entfernt. Entlassung bei Wohlbefinden.

23. W. M., 46 jährige Frau.

Vor zwei Jahren kolikartige Schmerzen in der linken Nierengegend. Es wird ein Stein in der unteren Anlage einer Doppelniere festgestellt. Auch rechts besteht eine Doppelniere.

Op.: Der linke untere Nierenpol setzt sich deutlich vom oberen ab. Er ist buckelig verändert, das Parenchym ist sehr dünn. Partielle Nephrektomie der unteren Anlage.

Nach einem Jahr wieder Aufnahme wegen Hypertonie. Im Sediment Leukozyten und Stäbchen. Bei der Nierenangiographie sieht man, daß die untere Anlage der rechten Doppelniere im Gegensatz zur oberen schwach durchblutet ist. Nachdem auch auf dieser Seite die untere Anlage entfernt wurde, normalisiert sich der Blutdruck, die Patientin hat das erste Mal, seit sie in Beobachtung steht, einen normalen Harnbefund.

Nach einem halben Jahr wieder Aufnahme wegen heftiger rechtsseitiger Koliken. Die verbliebene Anlage der rechten Niere war akut gestaut. Bei

etwa 12 cm bestand ein Hindernis. Eine Verweilsonde wurde gelegt; damit sistierten die Koliken schnell. Es traten keine neuen Koliken auf. Bei der Zystoskopie sah man ein kleines Konkrement in der Blase liegen. Entlassung in beschwerdefreiem Zustand.

24. H. A., 53 jährige Frau.

Vor 8 Jahren lag sie wegen einer Nierenkrankheit im Krankenhaus. Seit Jahren sei der Urin wieder getrübt. Dabei habe sie keine Schmerzen. Der Appetit sei schlecht.

Bei der Ausscheidungsurographie sieht man einen Stein im oberen Anteil einer Doppelniere auf der linken Seite.

Op.: Der obere Pol ist gut demarkiert. Resektion der oberen Anlage in der demarkierten Zone. In der hochgradig hydronephrotischen Anlage findet sich ein Korallenstein.

Entlassung in gutem Zustand. Eine Steinprophylaxe wird empfohlen.

25. H. M., 59 jährige Frau.

Ein Onkel ist an Nierenwassersucht gestorben.

Vor 20 Jahren wurde eine Ausschabung vorgenommen, danach trat eine Nierenbeckenentzündung auf. Seit Jahren sei der Blutdruck erhöht und sie habe schon lange leichte, ziehende Schmerzen im rechten Oberbauch. Seit einem $\frac{3}{4}$ Jahr seien diese stärker geworden, gelegentlich seien sie auch kolikartig. Ab und zu habe sie auch Brennen beim Wasserlassen.

Rö.: Rechtsseitige Doppelniere mit Steinbildung im oberen Teil.

Op.: Partielle Nephrektomie, der Harnleiter wird 4 cm vor dem Confluens, der im unteren Drittel des Ureters liegt, entfernt.

Bei der Entlassung ist der Urin unauffällig.

26. G. E., 73 jährige Frau.

Vor 36 Jahren Nierenbeckenentzündung links. Vor 10 Jahren Klinikaufnahme wegen Hämaturie und Pyurie. Man findet beiderseits Doppelnieren mit Hydronephrose und Steinen. Rechts wird die obere Anlage gefistelt.

Vor 5 Jahren erneute Klinikaufnahme. Es bestehen weit vorangeschrittene Hydronephrosen mit Steinen beiderseits. Nun wird die alte Fistel rechts beseitigt. Links wird die obere Anlage exstirpiert, da sie maximal verschwielt ist. Die untere Anlage ist nicht dilatiert. Sie wird nun gefistelt.

Nach weiteren 4 Jahren Klinikaufnahme wegen Schmerzen und unstillbaren Erbrechens seit einigen Wochen. Es besteht Druck- und Klopfschmerz beiderseits. Reststickstoff: 189 mg%. Der Urin ist rein eitrig. Die Patientin verstirbt nach einigen Tagen im urämischen Koma.

Zusammenfassung:

Die Doppelniere ist eine der häufigsten Nierenmißbildungen. Sie dürfte bei knapp 1% aller Menschen vorkommen. Dabei scheinen Frauen häufiger betroffen zu sein als Männer. Unter den verschiedenen möglichen Ursachen dürften genetische Faktoren die entscheidende Rolle spielen.

Ureter duplex bzw. Ureter bifidus entstehen wahrscheinlich durch mehr oder weniger vollständige Teilung einer Ureterknospe. Durch das Einwachsen der beiden Ureteren bzw. Ureteräste in das Nierenblastem wird in der Niere das Erhaltenbleiben einer ursprünglich vorhandenen Zweiteilung induziert. Bestehen zwei Ureteren auf einer Seite, so münden diese nach dem Meyer-Weigertschen Gesetz, d. h., der Ureter der oberen Anlage mündet ektopisch. Die Entstehung der verschiedenen ektopischen Mündungsarten wird hier besprochen.

Die Doppelniere ist durch das häufigere Auftreten von Hydro- und Pyonephrose gekennzeichnet. Der Grund hierfür ist der kompliziertere und damit eher für Störungen anfälligere Aufbau der Doppelniere.

Häufiger findet man gleichzeitig noch andere Mißbildungen, besonders Stenose des Ureterostiums, vesicoureteralen Reflux und Ureterocele.

Die Erkrankungen der Doppelniere sind meist durch symptomärmeren Verlauf gekennzeichnet. Es können auch Symptome wie Hämaturie oder Proteinurie bestehen, ohne daß eine ausreichende Erklärung dafür gefunden werden kann.

Typisches Zeichen für das Bestehen eines ektopischen Ureters ist die Enuresis ureterica, d. h. dauerndes Harträufeln bei normalen Miktionen.

Schließlich werden die verschiedenen diagnostischen Möglichkeiten zur Erkennung einer Doppelniere erörtert.

Es wurden 26 Patienten mit Doppelniere beobachtet, davon waren 16 Kinder und 10 Erwachsene. Es lassen sich größtenteils die von anderen Autoren gefundenen Ergebnisse bestätigen. Das weibliche Geschlecht überwog deutlich mit 21 gegen 5 männliche Patienten.

Bei den Kindern fand sich fast immer ein Reflux, und zwar überwiegend in die untere Anlage (Fall 1, 2, 3, 6, 7, 8, 11, 13, 16), bzw. er trat erst bei höherem Druck auch in die obere Anlage auf, wie bei Fall 8.

Die obere Anlage war deutlich seltener erkrankt (9, 10). In einem Fall bestand eine Ureterocele (5), in einem anderen eine ektopische Mündung, wahrscheinlich in das Vestibulum vaginae (14). In diesem Fall bestand auch das typische Symptom der Enuresis ureterica, so daß die Verdachtsdiagnose schon außerhalb der Klinik gestellt werden konnte.

Die häufigste Erkrankung war die Hydronephrose mit nachfolgender Infektion, die sich bei den Kindern hauptsächlich durch hohe Temperaturen, Schmerz und Pyurie äußerte, während bei den Erwachsenen oft eine lange Vorgeschichte mit relativer Symptomenarmut voranging.

Bei den Erwachsenen war häufig Steinbildung festzustellen (Fall 24, 20, 19, 22, 25, 26).

Im letzten Fall (26) läßt sich eine erstaunliche Kompensationsfähigkeit der Doppelniere beobachten, die trotz ausgeprägter Hydronephrose, Steinbildung und Infektion noch ein Überleben um 10 Jahre ermöglichte.

Fall 1 und 2 zeigen die Möglichkeit eines Vererbungsfaktors.

In Fall 15 bestand nach Ausheilung der klinischen Symptome eine unbeeinflußbare Mikrohämaturie weiter, für die keine befriedigende Erklärung gegeben werden kann.

Fall 12 zeigt die auch von Campbell beobachtete Kombination von Doppelniere mit Mißbildungen des Urogenitaltrakts bei einem erblich schwer vorbelasteten Jungen.

In Fall 10 und 14 zeigt sich röntgenologisch das Symptom der nach unten konvergierenden Achse des Nierenbeckens. Das untere Nierenbecken wurde durch den Megaureter der oberen Anlage verdrängt, der nach Williams immer die Ursache für dieses Symptom ist.

Literatur:

1. Abeshouse, B. S.: Urol. and Cut. Rev. 47: 447 (1943)
2. Adler-Racz, A. v.: Zeitschr. f. urol. Chir. 33: 398 (1931)
3. Allemann, R.: Deutsche Zeitschr. f. Chir. 238: 225 (1933)
4. Allenbach, Boeckel F., Franck A.: J. d'Urol. 21: 46 (1926)
5. Alpi M.: Urologia 17: 311 (1950)
6. Amar A. D., Scheer C. W.: New Eng. J. Med. 273: 211 (1965)
7. Angelini C., Mariani E.: Rivista di Neurologia 29: 481 (1959)
8. Bacher E.: Z. Urol. 51: 326 (1958)
9. Baensch zit. Volkmann
10. Bedrna J., Simon J.: Wien. med. Wchnschr. 86: 986 (1936)
11. Beer E., Mencher W. H.: Ann. of Surg. 108: 705 (1938)
12. Bell: Renal diseases (Philadelphia 1951)
13. Bergouignan M., Arne L.: Acta Neurol. et Psych. Belg. 51: 529 (1951)
14. Boeckel F.: Soc. Franc. Urol. 21: 2 (1926)
15. Boer P. W.: J. Belg. Radiol. 46: 157 (1963)
16. Boshamer und Hennig zit. Truss
17. Bostroem: Beitr. zur path. Anat. der Niere (Freiburg - Tübingen 1894)
18. Bostroem, Poirier, Baensch zit. Kneise und Schober
19. Braasch W. F., Hager B. H.: Urography (Philadelphia 1927)
20. Braasch W. F., Scholl A. J.: Surg., gynecol. a. obstet. 35 (1922)
21. Braasch W. F., Scholl A. J.: J. Urol. 8: 507 (1922)
22. Broca zit. Colombati
23. Budnick R., Suchowsky G.: Z. Urol. 44: 453 (1951)
24. Bugbee, Wallstein zit. Smith, Orkin
25. Burford C. E., Glenn J. E., Burford E. H.: J. Urol. 62: 211 (1949)
26. Burkland C. E.: J. Urol. 79: 532 (1958)
27. Burstein H. J.: Urol. and Cut. Rev. 42: 575 (1938)
28. Burt J. C.: J. Urol. 46: 235 (1941)
29. Campbell M.: Clinical Pediatric Urology (Philadelphia u. London 1951)
30. Campbell M.: Urology (Philadelphia u. London 1957)
31. Campbell M. zit. Abeshouse
32. Chwalla R.: Z. ges. Anat. 81: 1 (1927)
33. Chwalla R.: Z. ges. Anat. 83 (1927)
34. Chwalla R.: Virchows Arch. 263: 632 (1927)
35. Colombati M., Lupattelli L., Messinetti S.: Arch. It. di Urol. 33: 273 (1960)
36. Cornwell P. M.: J. Urol. 55: 238 (1946)
37. Culp und Hibert zit. Smith, Orkin
38. Dees J. E.: J. Urol. 46: 659 (1941)
39. Dennehy P. J.: Brit. J. Urol. 25: 247 (1953)
40. Deuticke P.: Z. Urol. 46: 533 (1953)
41. Eisendrath D. N.: Urol. and Cut. Rev. 42: 404 (1938)
42. Elleker A. G.: Brit. J. Surg. 45: 344 (1958)
43. Emmett J. L.: Clinical Urography Vol. 2 (Philadelphia u. London 1964)
44. Engel W. J.: J. Urol. 42: 674 (1939)
45. Esch W., Halbeis K.: Wien. med. Wchnschr. 21: 431 (1959)
46. Everett H. S.: J. Urol. 36: 1 (1936)
47. Fedoroff, Cholzoff, zit. Marquardt
48. Felix W.: Manual of Human Embryology (Philadelphia 1912)
49. Fernandez M.: Arch. It. di Urol. 16: 287 (1959)
50. Fiori C., Giuliani L.: Arch. It. di Urol. 30: 81 (1958)
51. Fromme: Zeitschr. f. Geburtsh. u. Gynäk. 75: 758 (1914)
52. Furniss H. D.: J. Urol. 37: 341 (1937)
53. Furniss H. D.: J. Urol. 8: 495 (1922)
54. Gärtner F.: Klinische Medizin (Wien) 17: 185 (1962)
55. Girsh L. S., Karpinski F. E.: New Eng. J. Med. 254: 855 (1956)
56. Gottlieb zit. Johanning
57. Goyanna R., Greene L. F.: J. Urol. 54: 1 (1945)
58. Grantham, Bunts: J. Urol. 45: 832 (1941)
59. Gross R. E.: The Surgery of Infancy and Childhood (Philadelphia 1953)
60. Grosser O., Ortmann R.: Grundriß der Entwicklungsgeschichte des Menschen (Berlin 1966)
61. Gruber G. B.: Handbuch der spez. Anat. u. Hist. (Berlin 1934)
62. Grünwald zit. Emmett
63. Guibal: J. d'Urol. 11: 307 (1921)

64. Guyot, Jeanney: zit. Gärtner
65. Gyllensten zit. Reggianini
66. Hallansmith W. G.: J. Urol. 80: 425 (1958)
67. Harlin et al. zit. Haschek u. Kaiser
68. Harpster C. M.: J. Urol. 8: 459 (1929)
69. Hartmann J. P.: Ztschr. f. gynäk. Urol. 4: 69 (1914)
70. Haschek H., Kaiser E.: Z. Urol. 46: 745 (1953)
71. Haschek H., Schimatzeck A.: Z. Urol. 51: 422 (1958)
72. Hayward W. G.: J. A. M. A. 79: 965 (1922)
73. Heintz R.: Nierenfibel (Stuttgart 1964)
74. Helmholtz H. F., Thompson G. J.: Proc. Staff. Meet. Mayo Clinic 16: 6 (1941)
75. Hepler A.: J. Urol. 57: 94 (1947)
76. Herbet H.: Bull. soc. anat. 6: 676 (1904)
77. v. Herman zit. Volkmann
78. v. Herman zit. Bacher
79. Herman L.: In discussion of duplication of renal pelvis and ureter, Braasch W. F., Scholl A. J.: J. Urol. 8: 507 (1922)
80. Higbee D. R., Atkins D. M.: J. Urol. 71: 166 (1954)
81. Hinman F.: The Principles and Practice of Urology (Philadelphia 1937)
82. Holm E.: Hospitalstidend. 68: 1017 (1925)
83. Houtappel H. C. E.: Arch. Chir. Neerl. 8: 87 (1956)
84. Idbohrn H., Sjöstedt S.: Acta obstet. et gynec. scand. 30: 457 (1954)
85. Johanning K.: Acta chir. scand. 82: 439 (1939)
86. Jonel T. A.: Z. org. ges. Chir. 77: 533 (1936)
87. Jonel T. A.: J. d'Urol. 40: 38 (1935)
88. Judd E. S.: Surg., Gynec. and Obst. 27: 13 (1918)
89. Kaufmann E.: Lehrbuch der spez. path. Anatomie (Berlin 1957)
90. Kerr A. T.: Anat. Rec. 5: 56 (1911)
91. Kilbane E.: Surg., Gynec. a. Obst. 42: 32 (1926)
92. Kjellberg, Ericsson, Rudhe zit. Emmett
93. Kneise O., Schober L.: Die Röntgenuntersuchung der Harnorgane (Leipzig 1952)
94. Kneucker A. W.: Wien. med. Wchschr. 86: 1012 (1936)
95. Köhnlein H. E.: Z. Urol. 53: 167 (1960)
96. Kohl zit. Simon
97. Kretschmer zit. Campbell
98. Landes R. R.: J. Urol. 66: 115 (1951)
99. Law F. T., Henline R. B.: J. A. M. A. 96: 587 (1951)
100. Lehmann E.: Ztschr. f. urol. Chir. 33: 406 (1931)
101. Lorbeck W.: Wien. med. Wchnschr. 102: 222 (1952)
102. Lowsley zit. Reggianini
103. Ludwig, E. v.: Acta Anatomica 8: 1 (1949)
104. Lund A. J.: J. Urol. 62: 22 (1949)
105. Macchi L.: Radiologia Medica 51: 1190 (1965)
106. MacLean J. T., Harding E. W.: J. Urol. 54: 381 (1945)
107. Marquardt H. D.: Z. Urol. 49: 739 (1956)
108. Marion G.: Bull. et mem. Soc. de Chir. 34: 905 (1908)
109. Martin E. C.: J. Urol. 66: 486 (1951)
110. Mertz H. O.: Urol. a. Cut. Rev. 22: 553 (1918)
111. Meyer zit. Abeshouse
112. Mills J. C.: Urol. a. Cut. Rev. 43: 444 (1939)
113. Minder J.: Lehrbuch der Urologie (Bern - Stuttgart 1953)
114. Minuzzi P., Torresi S.: Rev. Argent. de Urol. 11: 152 (1940)
115. Moell H.: Acta radiol. 46: 640 (1956)
116. Monticone C.: Le anomalie reno-ureterali (Turin 1949)
117. Moore T.: Brit. J. Urol. 24: 3 (1952)
118. Motzfeld: Beitr. path. Anat. 59: 539 (1914)
119. Motzfeld zit. Johanning
120. Mulholland S. W.: J. Urol. 41: 220 (1939)
121. Nation E. F.: J. Urol. 51: 456 (1944)
122. Nordmark B.: Acta Radiol. 30: 267 (1948)
123. Ockerblad N. F., Carlson H. E.: J. Urol. 40: 572 (1938)
124. Ody R., Berger H.: Deutsche med. Wschr. 91: 488 (1966)
125. Pagel W., Karwasz J.: Z. Urol. 52: 308 (1959)
126. Papin E.: Rev. de gynec. 15: 105 (1910)
127. Papin E.: Chirurgie du rein (Paris 1928)
128. Pasquier C. M., Womack R. K.: J. Urol. 70: 164 (1953)

129. Payne R. A.: Brit. J. Urol. 31: 141 (1959)
130. Perlman zit. Simon
131. Phokitis P.: Urol. int. 17: 265 (1964)
132. Phokitis P.: J. Urol. med. chir. 60: 45 (1954)
133. Pontèn B.: Nord. Med. 49: 744 (1953)
134. Priestley J. T., Schulhof M. G.: Proc. Staff. Meet. Mayo Clin. 12: 622 (1937)
135. Reggianini V.: Arch. It. Urol. 34: 363 (1961)
136. Rhimer, B. v.: J. urol. Chir. 29: 55 (1930)
137. Richet zit. Colombati
138. Roscher zit. Johanning
139. Routh A.: Trans. Obstet. Soc. 36: 152 (1895)
140. Sappej zit. Colombati
141. Sargent zit. Hinman
142. Schlachetzki J.: Dtsch. med. Wschr. 91: 448 (1966)
143. Schmutte zit. Simon
144. Schmutte zit. Marquardt
145. Schultheis T.: Fort. Geb. Rö.str. 73: 54 (1950)
146. Scott J. E. S.: Acta Urol. Belg. 31: 73 (1963)
147. Sigel A.: Prog.Surg., vol. 3, pp. 131 - 207 (Karger Basel / New York)
148. Sigel A.: Urol. int. 20: 222 - 235 (1965)
149. Simon E.: Z. Urol. 28: 111 (1934)
150. Smith E. C., Orkin A. L.: J. Urol. 53: 11 (1945)
151. Stadt, F. R. van de: Arch. Chir. Neerl. 13: 41 (1961)
152. Stephens F. D.: Austr. N. Z. J. Surg. 26: 81 (1956)
153. Stephens F. D.: Congenital malformations of the rectum, anus and genitourinary tract (Livingstone, London - Edinburgh 1963)
154. Stirling W. C.: J. Urol. 22: 93 (1929)
155. Sürig: Diss. Göttingen zit. Gruber
156. Tangl F.: Virchows Archiv 118: 414 (1889)
157. Thom B.: Z. Urol. 22: 417 (1928)
158. Trolle D.: Acta Obstet. Gynec. Scand. 31: 3 (1953)
159. Truss F.: Med. Klinik 52: 1215 (1957)
160. Vincenti M.: Arch. It. Urol. 19: 259 (1942)
161. Volkmann K.: Zentralbl. f. Chir. 60: 610 (1933)
162. Wedenski D. A.: Z. Urol. 27: 163 (1933)
163. Weigert zit. Mertz
164. Wesson M. B.: Tr. Am. A. Genito-Urin. Surgeons 27: 119 (1934)
165. Whitaker J.: J. Urol. 95: 176 (1966)
166. Wiese R.: Diss. Münster 1956 zit. Bacher
167. Williams D. T.: Brit. J. Urol. 26: 253 (1954)
168. Williams D. T.: Brit. J. Urol. 23: 123 (1951)
169. Willich E.: Mschr. f. Kinderheilkunde 105: 377 (1957)
170. Willmarth C. L.: J. Urol. 59: 47 (1948)
171. Woodruff S. R.: J. Urol. 46: 376 (1941)
172. Zaunbauer W.: Fortschr. Geb. d. Rö. 74: 574 (1951)

Herrn Prof. Dr. med. A. Sigel danke ich für die
Überlassung des Themas und die wohlwollende
Unterstützung bei der Durchführung der Arbeit.

Lebenslauf

Am 6. 11. 1941 wurde ich, Günther Tröge, als Sohn des praktischen Arztes Dr. Günther Tröge und seiner Ehefrau Maria Tröge in Regensburg geboren.

Von 1947 bis 1951 besuchte ich die Volksschule in Oberviechtach/Opf., ab 1951 das Humanistische Gymnasium in Weiden, das ich im Juli 1960 mit dem Zeugnis der Reife verließ.

Anschließend studierte ich sechs Semester Medizin in Erlangen, ein Semester in München, und dann weitere vier Semester in Erlangen. Im August 1966 bestand ich das medizinische Staatsexamen in Erlangen. Von November 1966 bis Januar 1967 war ich an der Universitäts-Hautklinik, dann vier Monate an der Universitäts-Kinderklinik in Erlangen als Medizinalassistent beschäftigt.

Seit September 1967 bin ich im Städtischen Krankenhaus Weiden als Medizinalassistent tätig.

